

Klinik und Verlauf des Mitralklappenprolapses

Heike Sudholt-Stranghöner

Aus der Medizinischen Klinik der Universität München

Vorstand: Prof. Dr. med. Zöllner

Klinik und Verlauf des Mitralklappenprolapses (MKPS)

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians - Universität zu München

vorgelegt von

Heike Sudholt - Stranghörer

aus Herford

1985

Berichterstatter: PD Dr. med. H. Schmitz

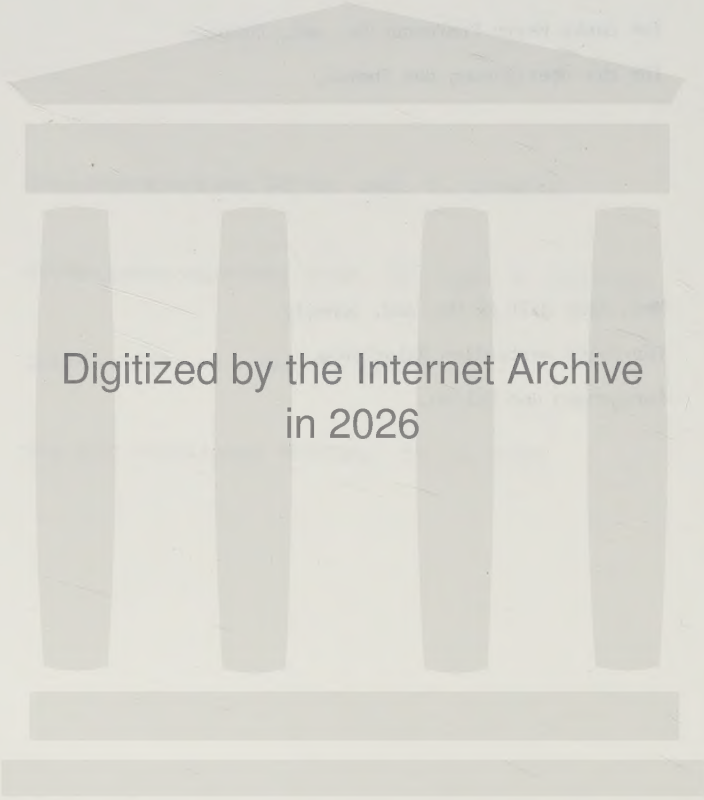
Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. N. Zöllner

Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 30. 5. 1986

Ich danke Herrn Professor Dr. med. Zöllner
für die Überlassung des Themas.

Mein Dank gilt PD Dr. med. Schmitz
für seine wertvollen Ratschläge,
Anregungen und Hilfen.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554822_0065

Meinen lieben Eltern in Dankbarkeit
für die Ermöglichung des Medizinstudiums

Inhaltsübersicht

	Seite
1. Einleitung	1
2. Klinik und Pathologie des Mitralklappenprolapses	2
2.1 Vorkommen	2
2.1.1 Mitralklappenprolaps bei Angstneurosen	2
2.1.2 Prospektive Untersuchungen auf Mitralklappenprolaps bei Frauen	3
2.1.3 Prospektive Untersuchungen auf Mitralklappenprolaps bei Männern	4
2.1.4 Langzeitstudie bei Kindern mit einem Mitralklappenprolaps	5
2.1.5 Früh- bis mittelsystolischer Klick und spätsystolisches Herzgeräusch bei Kindern	6
2.2 Pathogenese	7
2.2.1 Ätiologie und schematische Darstellung des Mitralklappenprolapses	7
2.2.2 Histopathologische Untersuchung der Mitralklappen beim Mitralklappenprolaps	10
2.2.3 Biochemische Untersuchung der Kollagensynthese beim Mitralklappenprolaps	11
2.2.4 Vererbung des Mitralklappenprolapses	12
2.2.5 Mitralklappenprolaps bei der x-chromosomal vererbten Muskeldystrophie	12
2.2.5.1 Histopathologische Untersuchung der Mitralklappen bei Muskeldystrophie Duchenne	12
2.2.6 Mitralklappenprolaps bei Typ IV des Ehlers-Danlos-Syndroms	13

2.2.7	Mitralklappenprolaps beim Vorhof-Septum-Defekt vom Sekundumtyp	14
2.2.8	Mitralklappenprolaps bei Subaortenstenose gekoppelt mit einem Kammer-Septum-Defekt der Pars membranacea	14
2.3	Klinisches Bild	15
2.3.1	Kardiale Symptomatik und Thoraxformänderungen beim Mitralklappenprolaps	15
2.3.2	Auskultationsbefunde beim Mitralklappenprolaps	16
2.3.3	Ventrikelgeometrie, maximale zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit beim Mitralklappenprolaps	16
2.3.4	Die autonome kardiovaskuläre Regulation bei Mitralklappenprolapspatienten	17
2.3.5	Beeinflussung des Mitralklappenprolapses durch die Körperhaltung	18
2.3.6	Koronararterienspasmus und Myokardinfarkt beim Mitralklappenprolaps	19
2.3.7	Laktatstoffwechsel beim Mitralklappenprolaps	20
2.3.8	T_3/T_4 -, Kortisol-, Katecholamin- und Glukosespiegel beim Mitralklappenprolaps	20
2.3.9	Verminderter Tauringehalt des Myokards und Hypertaurinurie beim Mitralklappenprolaps	21
2.3.10	Untersuchungen der Blutplättchenfunktion im Zusammenhang mit thromboembolischen Ereignissen beim Mitralklappenprolaps	21
2.4	Prognose	22
2.4.1	Prognose des Mitralklappenprolapses und des systolischen Klick-Syndroms mit oder ohne spät-systolischem Herzgeräusch an der Herzspitze	22

	Seite
2.4.2	Lebensbedrohliche Arrhythmien bei erwachsenen Mitralklappenprolaps-Patienten 24
2.4.3	Lebensbedrohliche Arrhythmien bei pädiatrischen Mitralklappenprolaps-Patienten 28
2.4.4	Plötzlicher Tod beim Mitralklappenprolaps-Klick- Syndrom 29
3.	Therapie 30
4.	Methodik 32
4.1	Einführung in die echokardiographische Untersuchung 32
4.1.1	Der echokardiographische Befund am normalen Herzen 32
4.1.2	Der echokardiographische Befund an der normalen Mitralklappe' 40
4.1.3	Der echokardiographische Befund beim Mitralklappen- prolaps 43
4.2	Einschätzung der klinischen Bedeutung der Echokardiographie 46
4.3	Echokardiographie und bakterielle Endokarditis 49
4.3.1	Vergleich der ein- und zweidimensionalen Echokardiographie bei bakterieller Endokarditis 49
4.3.2	Echokardiographische Befunde bei bakterieller Endokarditis 49
4.4	Die diastolische Bewegung der Mitralsegel in Abhängigkeit vom Alter 51
4.5	Echokardiographische Merkmale des Mitralklappen- prolapses bei Kindern 51
4.6	Einteilung der radiologisch nachweisbaren Verände- rungen beim Mitralklappenprolaps 52

5.	Ergebnisse	53
5.1	Patienten und Problemstellung	53
5.2	Altersverteilung	58
5.3	Gewichtsverteilung	58
5.4	Herzfrequenz	63
5.5	Blutdruck	63
5.6	Symptomatik der kardialen Beschwerden	68
5.7	Echokardiographiefunde	75
5.7.1	Echokardiographiefunde bei den männlichen Patienten	75
5.7.2	Echokardiographiefunde bei den weiblichen Patienten	87
5.7.3	Entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte bei den männlichen Patienten	100
5.7.4	Entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte bei den weiblichen Patienten	102
5.8	Auskultationsbefunde im Bezug zu EKG-Befunden und kardialer Symptomatik	105
5.9	Elektrokardiographiefunde	109
5.10	Angeborene Thoraxformänderungen; Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.)	115
5.11	Laborwerte	119
5.11.1	Befunde bei den männlichen Patienten im Bezug auf die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BKS), Leukozytenzahl pro mm ³ Blut und Serumelektrophorese	119
5.11.2	Befunde bei den weiblichen Patienten im Bezug auf die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BKS), Leukozytenzahl pro mm ³ Blut und Serumelektrophorese	125

	Seite
6.	Diskussion 131
6.1	Altersverteilung 131
6.2	Symptomatik der kardialen Beschwerden 131
6.3	Auskultationsbefunde 133
6.4	EKG-Veränderungen 134
6.5	Auskultationsbefunde im Bezug zu Echokardiographie- und EKG-Befunden und kardialen Beschwerden 136
6.6	Endokarditis und Mitralklappenprolaps 136
6.7	Angeborene Thoraxformänderungen 137
7.	Zusammenfassung 138
8.	Anhang 144
8.1	Patientenfragebogen 144
9.	Literaturverzeichnis 151
10.	Lebenslauf

1. Einleitung:

Früh- bis mittelsystolische Klicks, die häufig zusammen mit einem spätsystolischen Geräusch an der Herzspitze auftreten, haben wieder Interesse erregt, seitdem 1961 Reid et al. (80) einen intrakardialen Ursprung vermuteten. Dies wurde auch bald darauf durch Barlows (3) echokardiographische Untersuchungen bestätigt.

Diese Herzgeräusche können durch viele ätiologische Faktoren, die den Mitralklappenmechanismus in Mitleidenschaft ziehen, hervorgerufen werden. Zu diesen Faktoren gehört ein spezifisches Syndrom, bei dem ein Mitralklappensegel, in erster Linie das hintere, oder beide Mitralklappensegel myxomatös verdickt sind. Das Syndrom hat verschiedene Namen, unter anderem wird es das Mitralklappenprolapsyndrom genannt (Barlow et al. 1975 (6)). Die Häufigkeit wird mit 4-21% in der Bevölkerung angegeben (Markiewicz et al. 1976 (67), Jeresaty 1979 (52)).

Barlow et al. (6) stellten ein familiär gehäuftes Vorkommen des Mitralklappenprolapses fest.

Der Mitralklappenprolaps tritt sowohl primär als auch bei erblichen Krankheiten auf, die mit Gewebeveränderungen einhergehen, wie das Marfan Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, die Osteogenesis imperfecta, das Pseudoxanthoma elasticum, die Muskeldystrophie Duchenne und der Vorhof-Septum-Defekt vom Sekundumtyp. Auch Krankheiten, die die Papillarmuskeln, Chordae tendineae, den Mitrалring, die Mitralklappen oder das Ventrikelmyokard betreffen, können zu einem Mitralklappenprolaps führen. Der magere asthenische Patiententyp mit gekrümmtem Rücken, der an den Marfan-Somatotyp erinnert, weist häufig einen Vorhof-Septum-Defekt auf. Ähnlich verhält es sich auch oft beim Mitralklappenprolaps. (Leatham et al. 1980 (62))

Zu den Symptomen des Mitralklappenprolapses gehören Thoraxschmerzen, Dyspnoe, Müdigkeit, Schwindelgefühl, Synkopen, Angst und Herzklopfen. Tachykardien, Überleitungsstörungen und EKG-Veränderungen, die die koronare Herzkrankheit nachahmen, sind wichtige Merkmale, die unverstanden bleiben. Es wird vermutet, daß es eine mögliche Beziehung zwischen dem sogenannten Sportlerherzen und dem Mitralklappenprolaps gibt. Außerdem wird angenommen, daß der

Myokardinfarkt ohne eine nachweisbare koronare Herzkrankheit zumindest in einigen wenigen Fällen eine Komplikation des Mitralklappenprolapses möglicherweise auf der Basis eines Koronararterienspasasmus ist. Eine stärkere Mitralinsuffizienz, bakterielle Endokarditis und thromboembolische Ereignisse können beim Mitralklappenprolaps vorkommen. Es werden auch einige plötzliche Todesfälle berichtet. Aus den veröffentlichten Daten wurde aber geschlossen, daß die Prognose im allgemeinen gut ist.

(Barlow et al. 1975 (6))

2. Klinik und Pathologie des Mitralklappenprolapses:

2.1 Vorkommen

2.1.1 Mitralklappenprolaps bei Angstneurosen:

Ergänzend zu Leathams (62) Meinung, der die Symptome Angst und präkordiales Druckgefühl bei Patienten mit Mitralklappenprolaps (MKPS) als iatrogen ansieht, ergab eine Studie des Department of Internal Medicine und des Department of Psychiatrie der Universität Iowa eine signifikante Korrelation zwischen Angstneurosen und MKPS.

Die typischen Symptome der Angstneurose - Herzklopfen, Dyspnoe, Thoraxschmerz und Schwindelgefühl - lassen eine kardiovaskuläre Störung vermuten und führten in der Vergangenheit zu solchen Namen wie "Irritables Herz", "Angstsyndrom" und "Neurozirkulatorische Asthenie" (Cohen et al. 1950 (22)). Ähnliche Symptome konnten von Patienten mit einem jüngst beschriebenen MKPS-Syndrom berichtet werden (Devereux et al. 1976 (30)).

In der Tat haben das Angstsyndrom und der MKPS eine Reihe klinischer Merkmale gemeinsam. Beide Störungen betreffen wahrscheinlich 5-10 % oder mehr der Bevölkerung. Beide sind häufig bei jungen Frauen, und beide können familiär gehäuft auftreten. (Cohen et al. 1950 (22), Devereux et al. 1976 (30))

Die charakteristischen Befunde des MKPS, der mittelsystolische Klick und das spätsystolische Herzgeräusch, sind früher nicht mit der Angstneurose verbunden worden. Außerdem war diesen Herzgeräuschen im allgemeinen keine klinische Bedeutung beigemessen

worden, bis Barlow und seine Mitarbeiter ihre Beziehung zum MKPS aufzeigten. (Barlow et al. 1963 (3))

Venkatesh et al. (102) stellten signifikant häufiger bei Patienten mit einer Angstneurose einen MKPS fest als bei der Kontrollgruppe ($p \leq 0,05$). Dieser Befund läßt vermuten, daß eine erhebliche Anzahl Patienten, die die psychiatrische Diagnose einer Angstneurose haben, auch eine organische Variation, nämlich den MKPS besitzen. Obwohl es dieser Studie möglich war, einen MKPS bei vielen dieser Patienten mit einer Angstneurose festzustellen, bedeutet das gleichzeitige Auftreten dieser beiden Befunde nicht unbedingt einen kausalen Zusammenhang. Warum Patienten mit einem MKPS Symptome wie Thoraxschmerz, Dyspnoe und Herzklopfen entwickeln, konnte nicht beantwortet werden. (Venkatesh et al. 1980 (102))

2.1.2 Prospektive Untersuchungen auf Mitralklappenprolaps bei Frauen:

Die Häufigkeit des MKPS bei Frauen beträgt 6-21%, manche Studien berichten nur von 6-10%. In einer Studie von Markiewicz (67) wurden 100 gesunde Frauen untersucht. Die Herzschallkurven, die bei den Probanden nach Inhalation von Amylnitrit sowohl im Liegen als auch im Stehen aufgezeichnet wurden, zeigten bei 17% der Patientinnen einen früh- bis spätsystolischen Klick und/oder ein spät- oder mittel- bis spätsystolisches Herzgeräusch. 21% der Patientinnen wiesen einen holosystolischen MKPS auf. Die Echokardiographie- und Herzschallkurven-Befunde zeigten, daß der MKPS häufiger als erwartet in einer Population von sonst gesunden Frauen auftrat. (Markiewicz et al. 1976 (67))

In einer anderen Studie ergab sich, daß 6,3% für gesund gehaltene Frauen einen MKPS hatten. Hier wurden 1169 junge Frauen prospektiv auf das Vorkommen eines MKPS hin untersucht. 74 der 1169 Frauen (6,3%) hatten physische Befunde, die mit einem MKPS einhergehen. 68 der 74 Frauen (92%) hatten einen mittelsystolischen Klick, und bei 57 Frauen (77%) wurde der Klick von einem spätsystolischen Herzgeräusch begleitet. Bei sechs Frauen (8%) wurde nur ein spätsystolisches Herzgeräusch gehört. Die Echokardiographie zeigte bei 60 der 74 Patientinnen (81%) mit klinisch diagnostiziertem MKPS ein Prolapsmuster. 14 Frauen (19%) hatten negative

Echobefunde. Der MKPS war also annähernd bei 6,3% der sonst gesunden Frauen vorhanden. (Procacci et al. 1975 (79))

2.1.3 Prospektive Untersuchungen auf Mitralklappenprolaps bei Männern:

Die Häufigkeit des MKPS beträgt bei Männern auch ungefähr 6-10%, manche Studien sprechen auch nur von 4%.

Darsee et al. (25) untersuchten 107 männliche Hausangestellte und Medizinstudenten. Die Echokardiogramme wurden in Ruhe in liegender Position vor und nach Amylnitritinhalation gemacht und waren bei 101 Probanden erhältlich. Elf der 101 Probanden hatten bei der Auskultation pathologische Befunde. Vier Probanden hatten einen isolierten Klick, und sieben Probanden hatten einen Klick und ein spätsystolisches Herzgeräusch. Die Korrelation der unabhängig voneinander erhobenen auskultatorischen und echokardiographischen Daten bei den 101 Probanden zeigte, daß alle sieben Probanden mit einem Klick und einem spätsystolischen Herzgeräusch den Befund eines MKPS hatten. Keiner der 90 Probanden mit einem normalen Auskultationsbefund oder der vier Probanden mit einem isolierten Klick hatte einen pathologischen Echobefund. Alle sieben Männer mit einem MKPS hatten Thoraxskelettveränderungen, aber nur einer von ihnen zeigte MKPS-Symptome. Diese Daten lassen vermuten, daß die Häufigkeit des MKPS bei gesunden jungen Männern ähnlich der berichteten Häufigkeit von 6-10% bei gesunden jungen Frauen ist. (Darsee et al. 1979 (25))

Andere Studien berichten aber nur eine Häufigkeit von 4% bei Männern (Sbarbaro et al. 1978 (88)). Diese Daten lassen vermuten, daß der MKPS nicht eine Funktion der geschlechtsbezogenen Unterschiede in der linksventrikulären Geometrie ist, wie vorher zum Teil angenommen worden war. (Devereux et al. 1976 (30))

Darsees (25) Studie betont die Beziehung zwischen angeborenen Thoraxskelettveränderungen und dem MKPS. Das mittlere Alter der Probanden dieser Studie betrug 28 Jahre. Nur ein Proband zeigte eine spontane kardiale Symptomatik.

Bei anderen Studien, in denen das mittlere Alter der Patienten 41 Jahre betrug, waren 50% spontan symptomatisch. Dies läßt

vermuten, daß der MKPS symptomatisch wird, wenn die Patienten älter werden. (Jeresaty et al. 1973 (50), Fontana et al. 1970 (36), Gooch et al. 1972 (42), Sloman et al. 1972 (93))

In einer prospektiven Studie über die Häufigkeit des MKPS bei 100 jungen Männern, zeigten vier Probanden einen definitiven MKPS im Echokardiogramm. Die vier Männer hatten weder einen systolischen Klick noch Herzklopfen, Thoraxschmerzen oder EKG-Veränderungen. Zwei Probanden hatten einen systolischen Klick bei einem normalen Echokardiographie- und EKG-Befund. 21 der 94 Probanden ohne einen MKPS oder systolischen Klick und einer der zwei Probanden mit einem systolischen Klick hatten Herzklopfen oder Thoraxschmerzen, während keiner der MKPS-Patienten diese Beschwerden hatte. Somit trennten weder anamnestische Hinweise noch Auskultations- oder EKG-Befunde die vier echokardiographisch positiven Probanden von der ganzen Gruppe. Auch während des Belastungselektrokardiogramms waren keine streßinduzierten Perfusionsdefekte von N-13 markiertem Ammoniak mit Hilfe der Myokardszintigraphie festzustellen. (Sbarbaro et al. 1978 (88))

2.1.4 Langzeitstudie bei Kindern mit einem Mitralklappenprolaps:

Neben den Studien über erwachsene MKPS-Patienten existieren auch Studien über Kinder mit einem MKPS.

Bisset et al. (12) untersuchten bei 119 Kindern mit einem isolierten MKPS den Verlauf des MKPS in der Kindheit. Das mittlere Alter zur Zeit der Diagnose betrug 9,9 Jahre, die mittlere Beobachtungszeit 6,9 Jahre. Die Diagnose basierte in 118 Fällen auf charakteristischen auskultatorischen Phänomenen. 91% (n=84) der Patienten, die sich einer echokardiographischen Untersuchung unterzogen, dokumentierten einen MKPS. Die Begutachtung dieser Kinder schloß auch Routineelektrokardiogramme (n=116), Thoraxröntgenaufnahmen (n=106), kardiale Katheterisierung (n=16) und graduierte Übungstests (n=43) ein. Zwei Patienten benötigten Antiarrhythmika bei einer supraventrikulären Tachykardie. Es wurde kein Fortschreiten der Mitralinsuffizienz beobachtet, und es gab auch keine plötzlichen Todesfälle. Ein Patient entwickelte eine bakterielle Endokarditis, und ein anderer Patient hatte einen apoplektischen

Insult. Diese Studie nimmt an, daß die Diagnose MKPS klinisch durch charakteristische Phänomene bei der Auskultation festgestellt werden kann und daß ein stiller MKPS kaum in der Kindheit vorkommt.

Die Prognose des isolierten MKPS scheint bei Kindern sehr gut zu sein. (Bisset et al. 1980 (12))

2.1.5

Früh- bis mittelsystolischer Klick und spätsystolisches Herzgeräusch bei Kindern:

Zur Reproduzierbarkeit machten Cohen et al. (23) eine vierjährige Studie über 12050 farbige Schulkinder. 168 Kinder (Häufigkeitsrate 14 pro 1000) hatten entweder einen früh- bis mittelsystolischen Klick, ein spätsystolisches Herzgeräusch oder beides. Die Ätiologie der Mitralklappenveränderung war unbekannt, aber man nahm an, daß viele Kinder eine frühere rheumatische Herzkrankheit gehabt haben könnten. In dieser Studie sind die auskultatorischen Merkmale, die vier Jahre später bei 139 der ursprünglich 168 Probanden festgestellt wurden, aufgezeichnet. Außerdem sind auch die Auskultationsbefunde der 139 Personen der Kontrollgruppe in dieser Studie dargestellt. Bei 55 Personen wurde keine Herzveränderung festgestellt. Fünf Kinder hatten pansystolische Herzgeräusche, bei vier Kindern wurde die Mitralinsuffizienz aber als mild bezeichnet. 25 Personen (17,9%) der Kontrollgruppe hatten auskultatorische Merkmale, die mit einem MKPS vergleichbar sind. 23 der 25 Personen hatten früh- bis spätsystolische Klicks.

Diese Befunde stützten nicht die frühere Annahme, daß eine große Anzahl der 1972 untersuchten Kinder eine milde rheumatische Herzkrankheit hatte. Die Ergebnisse stimmen mit anderen Studien überein, die angezeigt haben, daß auskultatorische Merkmale, die vergleichbar mit einem MKPS sind, auch häufig bei Gesunden auftreten und daß die Prognose des spezifischen MKPS allgemein gut ist. (Cohen et al. 1978 (23))

2.2 Pathogenese:

2.2.1 Ätiologie und schematische Darstellung des Mitralklappenprolapses:

Die Pathogenese des MKPS ist nicht vollends geklärt. Der MKPS kann primär (idiopathisch) oder sekundär auftreten. (Barlow et al. 1975 (6)).

Bestimmte oder wahrscheinliche Ursachen des MKPS:	Wahrscheinliche Begleiterkrankungen des MKPS:
Marfan-Syndrom	Vorhof-Septum-Defekt
Muskeldystrophie Duchenne	Kammer-Septum-Defekt
Pseudoxanthoma elasticum	offener Ductus Arteriosus
	Botalli
Ehlers-Danlos-Syndrom	Perikardaplasie des linken Ventrikels
koronare Herzkrankheit	Subaortenstenose
kongestive Kardiomyopathie	Ebstein Syndrom
hypertrophe Kardiomyopathie	Sportlerherz
Myokarditis	Turner Syndrom
Trauma	Noonan Syndrom
Aneurysma des linken Ventrikels	Angeborene QT-Zeit-Verlängerung
Polychondritis	Osteogenesis imperfecta
Wolff-Parkinson-White Syndrom	
primärer Mitralklappenprolaps	

(nach Barlow et al. 1979 (7)).

Der primäre MKPS scheint histologisch mit einer degenerativen Veränderung und einem vermehrten Gehalt an myxomatösem Gewebe der Klappen und Chordae tendineae einherzugehen, was wiederum zu einer Verlängerung oder Verdünnung der Chordae tendineae und einer Verdickung der Klappen führt (Barlow et al. 1975 (6)).

Der Mitralklappenmechanismus ist komplex. Krankheiten, die die Papillarmuskeln, die Chordae tendineae, den Mitralling, die Klappen oder die Größe des linken Ventrikels betreffen, können

zu einem sekundären MKPS führen.

Es wird außerdem angenommen, daß entzündliche Veränderungen des Mitralringes und eine vorübergehende Mitralinsuffizienz während einer akuten rheumatischen Endokarditis eine wichtige Rolle beim Zustandekommen des MKPS spielen können. (Barlow et al. 1975 (6), Criley et al. 1976 (24))

Früher trat das rheumatische Fieber in Europa und Amerika sehr oft auf und war der häufigste Grund für eine entzündliche Läsion der Klappen. Mittlerweise haben allerdings die arteriosklerotischen Krankheiten sehr zugenommen, während die Zahl der Todesfälle bei der rheumatischen Herzkrankheit stetig abgenommen hat.

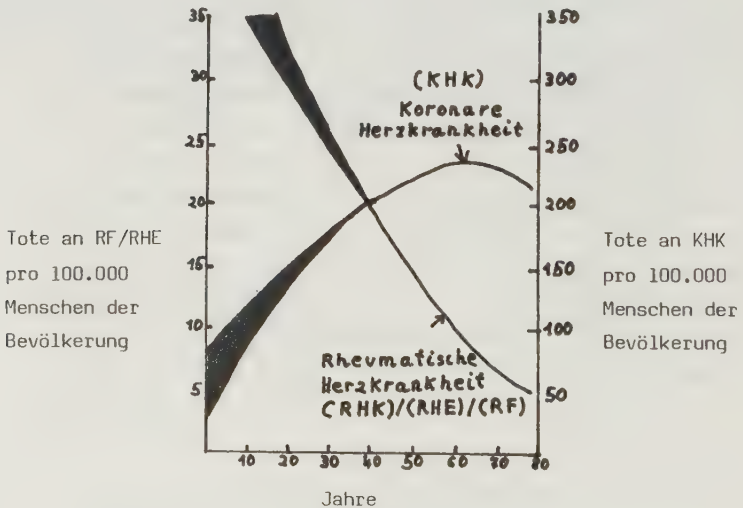


Abb. 1: Häufigkeit der Todesfälle bei rheumatischen Herzkrankheiten und bei der koronaren Herzkrankheit in den Vereinigten Staaten (Krause et al. 1979 (61))

RF: rheumatisches Fieber
RHE: rheumatische Herzkrankheit
KHK: koronare Herzkrankheit

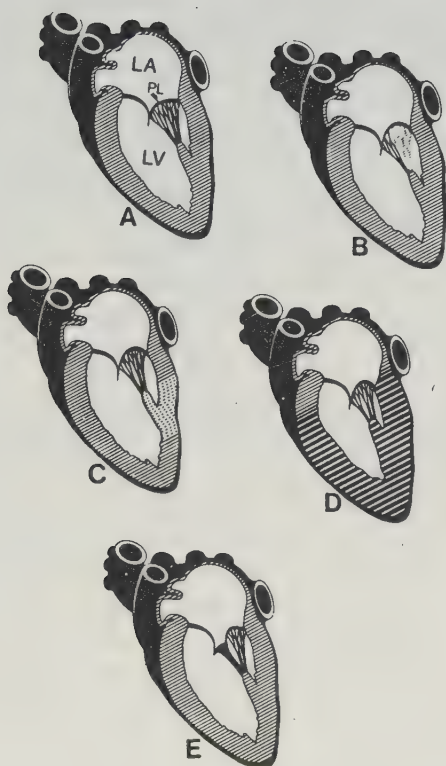


Abb. 2: Schematische Darstellung des hinteren Mitralklappen-
segelprolapses während der Systole:

A: Normales Herz

B: Primärer MKPS: Die verlängerten Chordae tendineae führen zu
einem Prolaps des hinteren verdickten Mitralsegels in den linken
Vorhof.

C: Papillarmuskeldysfunktion:

Die Chordae tendineae sind funktionell verlängert. Das hintere
Mitralsegel prolapiert, weil eine verminderte oder fehlende
Kontraktion des Papillarmuskels und eines Teils des angrenzen-
den Ventrikelmuskels vorliegt.

D: Die linke Ventrikelhöhle ist klein. Die Chordae tendineae sind funktionell verlängert, und der Prolaps des hinteren Mitralklappensegels wird durch die asymmetrische Myokardhypertrophie hervorgerufen.

E: Anatomisch und funktionell ungleiche Chordae tendineae mit einem Prolaps des hinteren Mitralsegels bei einer chronischen rheumatischen Herzkrankheit.

LA: Linker Vorhof

LV: Linker Ventrikel

PL: Hinteres Mitralsegel

(Barlow et al. 1981 (8))

Die Prognose des primären MKPS wird allgemein als gut angesehen. Beim sekundären MKPS beruht die Prognose stärker auf der zugrundeliegenden Krankheit (Criley et al. 1976 (24)). Außerdem ist es höchstwahrscheinlich, daß die reversible Papillarmuskeldysfunktion infolge eines Koronararterienverschlusses einen bestehenden primären MKPS verstärken kann. Schließlich gibt es noch den Befund, daß der primäre MKPS eine Ischämie des Myokards oder einen Infarkt trotz anatomisch normaler Koronararterien provozieren kann. Die Pathogenese ist unbekannt, aber es wird angenommen, daß hierbei ein Koronararterienspasmus, eine Embolie oder beide eine Rolle spielen. (Barlow et al. 1981 (8))

2.2.2

Histopathologische Untersuchung der Mitralklappen beim Mitralklappenprolaps:

Olsen et al. (74) untersuchten die Schichten der Mitralsegel, insbesondere die Zona spongiosa an normalen Mitralklappen bei 50 nicht an einer Herzkrankheit verstorbenen Personen (Alter 2 - 89 Jahre) und an 50 Mitralklappen von verstorbenen MKPS-Patienten.

Bei dieser Untersuchung wurde die gemessene Dicke der Zona spongiosa mit der gesamten Klappendicke verglichen. Der Gehalt an myxomatösem Material betrug bei den normalen Herzklappen 0-60% und zwar altersunabhängig. Bei 43 der 50 MKPS-Patienten wurde ein Wert über 60% (nämlich 62-94%) an myxomatösem Gehalt festgestellt. Meßergebnisse der Zona spongiosa, die im Normalbereich lagen, wurden bei sieben Patienten gefunden. Die klinischen Merkmale, Komplika-

tionen und Begleitumstände wurden auch aufgezeigt. Eine Ruptur der Chordae tendineae wurde bei 20 Klappen, eine endokarditische Veränderung bei drei Klappen und eine Verkalkung bei vier Klappen gefunden. Bei vier Patienten lag auch eine Aortenklappenbeteiligung vor, und bei einem weiteren Patienten wurde eine Aortenwurzel-dilatation gefunden.

Die Autoren kamen zu dem Schluß, daß eine angeborene verdickte Zona spongiosa eine Prädisposition für das MKPS-Syndrom bedeute, besonders nämlich, wenn irgendeine der Komponenten der normalen Klap-penfunktion gestört sei. Die Zona spongiosa wies bei Frauen und Männern keine Unterschiede auf. (Olsen et al. 1980 (74))

2.2.3 Biochemische Untersuchung der Kollagensynthese beim Mitralklappen-prolaps:

Davies et al. (27) vermuteten, daß der innere fibröse Kern der Mitralsegelspitzen verändert sei. Aber es sei unsicher, ob er struk-turell verändert sei oder einen geringeren Gehalt an Kollagen besäße.

Bei dieser Studie wurden die Klappen von zehn Patienten mit einem isolierten MKPS untersucht. Das Kollagen wurde in einem Phosphat-puffer extrahiert, der 0,2% Natriumdodecylsulfat enthielt. Es wur-de eine Elektrophorese auf fünfprozentigem Polyacramidgel angefer-tigt und im Densitometer gemessen. Die betroffene Klappe wies eine Vermehrung an zweifach gefaltetem gekreuzt verbundenem Prokollagen und großen Mengen von einzelkettigem Prokollagen auf, das nicht in normalen Klappen vorkommt. Die Akkumulation des Prokollagens ließ einen Block in der Synthese des Kollagens auf der Stufe der Enzymprokollagenpeptidase vermuten. Die Vorstufen interferierten mit der Fibrillenformation auf einer späteren Stufe und konnten die Fibroblastenaktivität auf einer früheren Stufe der Kollagen-synthese unterdrücken. Es wurde festgestellt, daß nicht eine Verminderung der Kollagenprodukte vorlag, sondern daß die Synthese des Kollagens teilweise gestört war. Die Enzymveränderung kann quantitativ oder qualitativ auftreten und ist wahrscheinlich zum Teil genetisch bedingt. (Davies et al. 1978 (27))

2.2.4 Vererbung des MKPS:

Beim MKPS wird eine Mendelsche autosomal dominante Vererbung diskutiert. Zu dieser Vermutung kam eine Studie, die den Stammbaum einer Familie verfolgte, bei der elf Angehörige einen MKPS hatten. (Hunt et al. 1969 (48))

Auch Biddison et al. (11), die das Auftreten des MKPS bei der x-chromosomal vererbten Muskeldystrophie untersuchten, und Jaffe et al. (49), die den MKPS beim Ehlers-Danlos-Syndrom untersuchten, schlossen sich dieser Vermutung an. (Biddison et al. 1979 (11), Jaffe et al. 1981 (49))

2.2.5 Mitralklappenprolaps bei der x-chromosomal vererbten Muskeldystrophie:

Bei Patienten, die an der x-chromosomal rezessiv vererbten Muskeldystrophie Duchenne leiden, ist häufig auch ein MKPS festgestellt worden. In einer Studie, bei der vier Familien untersucht wurden, wurde festgestellt, daß sechs der 22 (27%) an Muskeldystrophie Duchenne erkrankten Patienten einen MKPS hatten. Außerdem wurde bei vier Anlageträgern der Muskeldystrophie Duchenne und bei drei Anlageträgern der x-chromosomal rezessiv vererbten gutartigen Dystrophie Typ Becker ein MKPS festgestellt. Bei den vier Familien, die in dieser Studie untersucht wurden, lag eine autosomal dominante Vererbung des MKPS vor. Die ungewöhnlich hohe Anzahl an Familienmitgliedern mit einem MKPS bei Familien mit x-chromosomaler Muskeldystrophie hat möglicherweise eine Bedeutung für das Erkennen des genetischen Zusammenhanges. (Biddison et al. 1979 (11))

2.2.5.1 Histopathologische Untersuchung der Mitralklappen bei Muskeldystrophie Duchenne:

Sanyal et al. (87) untersuchten die Herzen dreier Kinder, die an der progressiven Muskeldystrophie Duchenne und Merkmalen des MKPS-Syndroms starben. Es wurde geprüft, ob der Klappenschaden infolge der Herzmuskelbeteiligung bei der Muskeldystrophie Duchenne auftrat oder von den dystrophischen Veränderungen der Mitralklappe selbst herrührte.

Eine Fibrose und myofibrilläre Lysis - am stärksten im hinteren Papillarmuskel und im posterobasalen Segment des linken Ventrikels - waren die wesentlichsten histopathologischen Befunde. Die myofibrilläre Lysis wurde durch das völlige Fehlen der Aktin- und Myosinfilamente charakterisiert. Im Gegensatz dazu waren der Mitralklappenring und die Mitralsegel nicht pathologisch verändert. Auch Ursprung, Verteilungsmuster, Länge und Dicke der Chordae tendineae waren nicht verändert. Diese Beobachtungen zeigten, daß das MKPS-Syndrom bei der Muskeldystrophie Duchenne mehr ein Ergebnis der Herzmuskelveränderungen als ein Resultat der dystrophischen Veränderungen in den Mitralsegeln, des Mitralklappenringes oder der Chordae tendineae ist. (Sanyal et al. 1980 (87))

2.2.6 Mitralklappenprolaps bei Typ IV des Ehlers-Danlos-Syndroms:

Anhand einer Familie eines Probanden mit einem klassischen Ehlers-Danlos-Syndrom wurde untersucht, ob die abnorme Produktion des Typ III-Kollagens, welches das charakteristische biochemische Merkmal von Patienten mit dem Typ IV-Ehlers-Danlos-Syndrom ist, eine Disposition zum MKPS bedeutet.

Die Produktion des Typ III-Kollagens wurde mit Hilfe einer Hautfibroblastenkultur nach einer Hautbiopsie untersucht. Der MKPS wurde durch die M-mode- und die zweidimensionale Echokardiographie nachgewiesen. Biochemische Abweichungen in der Produktion des Typ III-Kollagens und das echokardiographische Auffinden eines MKPS stimmten vollständig überein. Alle Patienten mit einer Fehlproduktion des Typ III-Kollagens hatten einen MKPS, und alle Patienten mit einer Normalproduktion des Typ III-Kollagens zeigten vollständig normale Echokardiogramme. Sechs der acht Patienten mit einer Fehlproduktion des Typ III-Kollagens besaßen ganz feine Hautveränderungen. Das gemeinsame Auftreten der Fehlproduktion des Typ III-Kollagens und des MKPS in dieser Familie ließen vermuten, daß die Veränderung des Kollagens einen MKPS bedingt. (Jaffe et al. 1981 (49))

Das Ehlers-Danlos-Syndrom Typ IV wird wahrscheinlich autosomal dominant oder sporadisch vererbt (Byers et al. 1979 (16)).

Dieses Syndrom wird durch eine verstärkte Zerreißlichkeit der Gefäße in atrophischen Hautbezirken, Hyperelastizität der Haut, Überstreckbarkeit der Gelenke, Aortenklappenfehler und auch durch ein Aneurysma dissecans charakterisiert. (Bauer et al. 1979 (9))

Die Wahrscheinlichkeit, daß zwei Charakteristika wie MKPS und Fehlpolymerisation des Typ III-Kollagens vererbt werden, ohne daß ein Elternteil eine dieser beiden Charakteristika aufweist, beträgt 1 : 128. Da das Typ III-Kollagen häufiger im Mitralklappengewebe vorkommt als in vielen anderen Geweben, ist es möglich, daß der MKPS die einzige klinische Manifestation dieser biochemischen Veränderung sein kann. (Jaffe et al. 1981 (49))

2.2.7 Mitralklappenprolaps beim Vorhof-Septum-Defekt vom Sekundumtyp:

Der MKPS wurde bei den Patienten mit Vorhof-Septum-Defekt mit Hilfe der Angiographie und zweidimensionalen Echokardiographie beschrieben. Die Tatsache, daß nur eine kleine Anzahl dieser Patienten myxomatös verdickte Mitralsegel besitzt, die gewöhnlich beim MKPS gefunden werden, hat zu der Hypothese eines funktionellen Mechanismus geführt. Der relativ kleine linke Ventrikel und sein kleines Volumen könnten bei normalen Mitralsegeln den Prolaps erleichtern. Um diese Hypothese zu prüfen, studierte man die zweidimensionalen Echokardiogramme bei zehn Patienten mit unbehandeltem Vorhof-Septum-Defekt (Gruppe A) und bei zehn Patienten, die sich einer chirurgischen Korrektur des Defektes unterzogen hatten (Gruppe B). Nach Alter, Geschlecht, Pulmonararteriendruck und der Größe des Shunts verglichen trat der MKPS bei 80% der Patienten in der Gruppe A und bei 20% der Patienten in der Gruppe B auf ($p < 0,01$). (Ballester et al. 1981 (2))

2.2.8 Mitralklappenprolaps bei Subaortenstenose gekoppelt mit einem Kammer-Septum-Defekt der Pars membranacea:

Auch die diskrete Subaortenstenose ist ein, wenn auch ein seltenes, linksventrikuläres Abflußhindernis, welches mit anderen kongenitalen Läsionen wie einem Kammer-Septum-Defekt der Pars membranacea zusammen existiert (Reis et al. 1971 (81), Kelly et al. 1972 (56)). Ein Kammer-Septum-Defekt der Pars membranacea kann sich spontan schließen und ein Aneurysma des Septums hinterlassen (Varghese et

al. 1969 (101)). Über eine Verbindung zwischen der diskreten Subaortenstenose und einem Aneurysma des Kammerseptums ist berichtet worden (Roe 1936 (83)). Weiterhin ist eine Verbindung zwischen einer linksventrikulären Ausflußtraktbehinderung und Anomalien der Mitralklappe erkannt worden, die entweder aus der Vorwölbung des Klappengewebes in die linksventrikuläre Ausflußbahn oder aus der abnormen Insertion einer normalen oder gespaltenen Mitralklappe an das Kammerseptum resultieren, was eine Verengung des linksventrikulären Ausflußtraktes bewirkt. (Edwards et al. 1965 (34), Sellers et al. 1964 (91))

2.3 Klinisches Bild

2.3.1 Kardiale Symptomatik und Thoraxformänderungen beim Mitralklappenprolaps:

Zu den Symptomen des MKPS gehören Thoraxschmerzen, Dyspnoe, Müdigkeit, Schwindelgefühl, Synkopen, Herzklopfen und Angst. An klinischen Befunden ergeben sich bei der Auskultation häufig früh- bis mittelsystolische Klicks, die oftmals zusammen mit einem spätsystolischen Geräusch an der Herzspitze auftreten. Andere wichtige Merkmale sind Tachykardien, Arrhythmien, Repolarisationsstörungen und EKG-Veränderungen, die denen einer koronaren Herzkrankheit ähnlich sind. (Barlow et al. 1975 (6))

Außerdem findet man gehäuft angeborene Thoraxformänderungen bei MKPS-Patienten, wie z.B. den geraden Rücken, Flachthorax und die Trichterbrust. Dies liegt wahrscheinlich daran, daß die Mitralklappe zwischen dem 35. und 42. Tag der fetalen Entwicklung zum Zeitpunkt der Knorpel- und Knochenanlage des Thoraxskeletts angelegt wird. (Bon Tempo et al. 1975 (13))

2.3.2 Auskultationsbefunde beim Mitralklappenprolaps:

Es wurde festgestellt, daß beim MKPS auch ein basales diastolisches Dekreszendogeräusch entstehen kann, das sich bei der Auskultation wie eine Aorteninsuffizienz darstellt. Meistens ruft der MKPS jedoch ein systolisches Geräusch mit einer harten Krescendoqualität und mit Punctum maximum an der Herzspitze und am linken oberen Sternalrand hervor, das sich in die Karotiden ausbreitet. Das systolische Geräusch kommt dadurch zustande, daß der durch den MKPS entstehende Blutrückfluß an die linke obere Wand des linken Vorhofes gelangt und sich von dort in die Aorta und die Karotiden fortleitet. Das hintere oder beide Mitralsegel führen dabei eine abrupte Bewegung zur hinteren Wand des linken Vorhofs aus. Diese Bewegung kann in der mittleren oder späten oder während der ganzen Systole stattfinden. Das diastolische Geräusch wird wahrscheinlich manchmal dadurch hervorgerufen, daß das prolabierte Mitralsegel zu Beginn der Diastole eine schnelle Bewegung von seiner prolabierten Stellung im linken Vorhof aus in den linken Ventrikel macht, und so eine Turbulenz beim Ausströmen des Blutes aus dem Vorhof entsteht. In der Studie von Wei et al. (104) wurde bei neun von 150 (6%) MKPS-Patienten mit einem systolischen Geräusch ein diastolisches Herzgeräusch festgestellt. (Wei et al. 1978 (104), Fuchs et al. 1981 (37))

2.3.3 Ventrikelgeometrie, maximale zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit beim Mitralklappenprolaps:

Mathey et al. (69) befaßten sich mit dem Zusammenhang von Ventrikelgeometrie und Veränderungen innerhalb der Klappenbewegung. Sie untersuchten elf Patienten mit Hilfe der Echokardiographie und Phonokardiographie, um den linksventrikulären Durchmesser während des Klicks, die maximale zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit und die Zeit zwischen dem ersten Herzton und dem Klick festzustellen. Die Untersuchungen wurden im Liegen, im Stehen und nach Amylnitritinhalation durchgeführt und mit Hilfe des Computers ausgewertet. Beim Stehen und nach der Amylnitritinhalation wurde eine signifikante Verkürzung der Zeit zwischen dem ersten Herzton und dem Klick beobachtet. Der linksventrikuläre Durchmesser blieb

jedoch konstant. Beim Stehen war diese Zeitverkürzung mit einem Abfall des linksventrikulären Durchmessers von durchschnittlich 4,9 auf 4,4, cm ($p < 0,001$) und keiner Änderung der maximalen zirkumferentiellen Faserverkürzungsgeschwindigkeit verbunden. Nach Amylnitritinhalation wurde ein Anstieg der maximalen zirkumferentiellen Faserverkürzungsgeschwindigkeit von 2,1 auf 2,9 cm/sek ($p < 0,002$), aber keine Änderung des linksventrikulären Durchmessers beobachtet. Der konstante Wert für den linksventrikulären Durchmesser während des Klicks zeigte, daß der normale Ablauf der Klappenbewegung von der Ventrikelgeometrie abhängig ist. Die Veränderungen der Zeit zwischen dem ersten Herzton und dem Klick sind an Änderungen des linksventrikulären Durchmessers oder der maximalen zirkumferentiellen Faserverkürzungsgeschwindigkeit gebunden. (Mathey et al. 1975 (69))

2.3.4 Die autonome kardiovaskuläre Regulation bei Mitralklappenprolaps- patienten:

Im Zusammenhang mit dem MKPS wird auch eine autonome kardiovaskuläre Regulationsstörung diskutiert.

Gaffney et al. (39) untersuchten bei 35 Frauen, von denen 16 Frauen zur Kontrollgruppe gehörten und 19 Frauen einen MKPS hatten, die autonome kardiovaskuläre Regulation. Die Herzfrequenzantwort auf den Kaltwassertest und die Phenylephrininfusion war bei den MKPS-Patientinnen vermindert.

(Vorgehen beim Kaltwassertest nach Gaffney et al.: Herzfrequenz, Blutdruck und Herzminutenvolumen werden mehrmals in Ruhe gemessen. Dann tauchen die Probanden nach einem tiefen Atemzug ihr Gesicht in eine mit kaltem Wasser (0°C) gefüllte Wanne. Die Herzfrequenz vor dem Eintauchen und die maximale und minimale Herzfrequenz während des Eintauchens werden gemessen. Die Herzfrequenzantwort auf den Test ist normalerweise zweiphasig. Nach einer Tachykardie zu Beginn des Tests folgt eine Bradykardie, die durch einen Anstieg des vagalen Tonus und der Abnahme des sympathischen Tonus begründet ist.)

Die nichtinvasiven Messungen von Herzminutenvolumen, Herzfrequenz, Blutdruck und Blutfluß der oberen und unteren Extremität während

eines negativen Druckes der unteren Extremität zeigten, daß die MKPS-Patientinnen einen niedrigeren Extremitätenblutfluß hatten. Der Blutdruck stieg oder blieb trotz Abnahme des Herzminutenvolumens um 20-25% normal. Die Daten zeigten, daß bei den MKPS-Patientinnen eine verstärkte venöse und arterielle vasokonstriktorische Aktivität vorlag. Das Herzminutenvolumen und die echokardiographischen Indizes der linksventrikulären Kontraktilität waren in Ruhe normal. Patientinnen, die schon eine Reihe ventrikulärer Arrhythmien durchgemacht hatten, wiesen eine höhere Herzfrequenz und ein niedrigeres Schlagvolumen als die anderen Patientinnen oder die Kontrollpersonen auf. Die Daten dieser Studie weisen auf einen erniedrigten parasymphathischen, verstärkten sympathischen und normalen betaadrenergen Tonus sowie deren abgeschwächte Reaktion hin. (Gaffney et al. 1979 (39))

Pitcher et al. (76) stellten fest, daß ein Kaltwassertest wahrscheinlich den Beginn des Prolapses verzögert. Pitcher et al. nehmen an, daß mit Hilfe eines Kaltwassertests, bei dem sie die Patienten eine Hand in kaltes Wasser tauchen lassen, die Sensitivität der Echokardiographie verstärkt wird. Sie untersuchten bei 13 Patienten mit einem idiopathischen MKPS den Effekt des Kaltwassertests auf die systolische Bewegung der Mitralklappe. Neun der zehn Patienten, die hypertensiv auf den Test reagierten, zeigten während der Kaltwasserstimulation bei der M-mode Echokardiographie eine signifikante Zunahme des MKPS. (Pitcher et al. 1980 (76))

2.3.5 Beeinflussung des Mitralklappenprolapses durch die Körperhaltung:

Es wird vermutet, daß auch Änderungen der Körperhaltung die Form und Stärke des MKPS beeinflussen und so vielleicht Extrasystolen hervorrufen können. MKPS-Patienten äußern nämlich oft, daß sie Herzklopfen bekommen, wenn sie sich auf die linke Seite legen.

Das 12-Stunden-EKG einer vierundzwanzigjährigen, im vierten Monat schwangeren Frau zeigte z.B. mehrere Vorhofextrasystolen, sobald sie sich auf die linke Seite legte. Bei Lagewechsel verschwanden diese sofort wieder. (Oliven et al. 1981 (73))

2.3.6 Koronararterienspasmus und Myokardinfarkt beim Mitralklappenprolaps:

Im Zusammenhang mit den Arrhythmien und Thoraxschmerzen beim MKPS wird auch der Koronararterienspasmus diskutiert.

Levene et al. (63) untersuchten die Häufigkeit des Koronararterienspasmus und die Häufigkeit des MKPS bei 745 Patienten. Zehn Patienten (1,34%) zeigten einen Koronararterienspasmus. Acht der zehn Patienten waren Frauen. Neun der zehn Patienten hatten einen MKPS. Die Patienten hatten sich alle einer Untersuchung mit Rechts- und Linksherzkatheter, einer Ventrikulographie des linken Ventrikels und einer selektiven Koronararteriographie nach Judkins unter milder Sedierung mit Diazepam unterzogen. In der Anamnese gaben acht Patienten Thoraxschmerzen, zwei Patienten Synkopen, acht Patienten Dyspnoe, drei Patienten Herzklopfen und zwei Patienten Müdigkeit an. Einer der zwei Patienten mit synkopalen Episoden und Herzklopfen zeigte wiederholte Tachyarrhythmien. Fünf der zehn Patienten hatten einen systolischen Klick oder ein spätsystolisches Geräusch bei der Auskultation.

Aus den Daten dieser Studie wurde eine mögliche Verbindung zwischen Koronararterienspasmus und MKPS abgeleitet. Der Koronararterienspasmus wurde somit als ein wichtiger Faktor in der Pathogenese des Thoraxschmerzes, der Arrhythmien, der EKG-Veränderungen und des plötzlichen Todes beim MKPS angesehen. (Levene et al. 1974 (63))

LeWinter et al. (64) kamen zu dem Schluß, daß der Thoraxschmerz beim MKPS organisch und nicht unbedingt funktionell bedingt sei. Sie zeigten außerdem, daß die intravenöse Phenylephringabe Thoraxschmerzen bei MKPS-Patienten hervorrufen kann. Sie nahmen an, daß der Anstieg des systolischen arteriellen Blutdruckes ein Mißverhältnis zwischen Sauerstoffgehalt und Sauerstoffbedarf im Papillarmuskel bei angestiegener Muskelspannung bedingte, was wiederum zu Thoraxschmerzen führte. Bayer et al. (10) betonten, daß Phenylephrin ein Alpha-Rezeptorenantagonist sei und in vivo und in vitro einen Koronararterienspasmus hervorrufen könne, der durch Rezeptorantagonisten wie Phentolamine aufgehoben werden könne. (LeWinter et al. 1974 (64), Bayer et al. 1974 (10))

Andere Beobachter kamen zu dem Schluß, daß Herzklopfen und Synkopen eine Folge der Vorhof- und Kammerarrhythmien sein könnten. (Gooch et al. 1972 (42))

Es hat auch Berichte über Myokardinfarkte bei normalen Koronararterien im Rahmen eines MKPS gegeben. Wodurch die Myokardinfarkte hervorgerufen wurden, ob durch einen Koronararterienspasmus oder andere ischämische Vorgänge, ist nicht geklärt. (Trent et al. 1970 (98), Barlow et al. 1966 (5), Markiewicz et al. 1976 (67), Procacci et al. 1975 (79), Shappell et al. 1973 (92), Hancock et al. 1966 (44))

Barlow et al. (5) vermuteten, daß eine Kompression des Ramus circumflexus der Arteria coronaria sinistra hervorgerufen durch das ballonierte hintere Mitralsegel ein Grund für die Myokardischämie und Myokardinfarkte sein könnte. Nachfolgende Studien konnten dies nicht bestätigen. (Nutter et al. 1975 (72), Lobstein et al. 1973 (65), Jeresaty et al. 1973 (50))

2.3.7 Laktatstoffwechsel beim Mitralklappenprolaps:

Bei einer Studie, bei der 21 Patienten mit einem MKPS untersucht wurden, wiesen annähernd 30% bei Anstrengung Störungen des Laktatstoffwechsels im Myokard auf, die wahrscheinlich auf eine Myokardhypoxie zurückzuführen waren. (Natarajan et al. 1975 (71))

2.3.8 T_3/T_4 -, Kortisol-, Katecholamin- und Glukosespiegel beim Mitralklappenprolaps:

MKPS-Patienten, die Symptome dieses Syndroms zeigen, ahmen häufig eine Thyreotoxikose, hyperadrenerge Zustände oder eine Hypoglykämie nach.

Boudoulas et al. (14) untersuchten 20 Patienten mit einem auskultatorisch echokardiographisch nachweisbaren MKPS. Die T_3/T_4 - und Plasmakortisolspiegel waren normal. Die Blutzuckerwerte der Patienten und deren Kontrollgruppe waren beim oralen Glukosetoleranztest normal. Die Werte der MKPS-Patienten lagen jedoch statistisch signifikant höher als die der Kontrollgruppe ($p < 0,05$). Im 24-Stunden-Urin waren bei ihnen die Epinephrin- und Norepinephrin-

werte höher als normal. Häufige ventrikuläre Extrasystolen mit Bigeminie und Trigeminie wurden bei 14 Patienten gefunden. Die Kathecholaminausscheidung und die ventrikuläre Extrasystolie traten gemeinsam auf, und beide fielen nachts signifikant ab ($p < 0,001$). Der Plasmakatecholaminanstieg bei Anstrengung war bei den Patienten größer, bei denen die Zahl der ventrikulären Extrasystolen mehr als zehn pro Minute anstieg verglichen mit den Patienten, bei denen die Zahl der ventrikulären Extrasystolen relativ unverändert blieb. Daraus wurde geschlossen, daß MKPS-Patienten, die die oben genannte Symptomatik zeigen, einen hohen adrenergen Tonus haben. (Boudoulas et al. 1980 (14))

2.3.9 Verminderter Tauringehalt des Myokards und Hypertaurinurie beim Mitralklappenprolaps:

Darsee et al. (26) vermuten, daß eine Hypertaurinurie und erniedrigte Taurinwerte im Myokard beim MKPS und einer schnell fortschreitenden Form der dilatierenden Herzmuskelerkrankung vorkommen können. Sie stellten fest, daß acht Nachkommen in zwei Generationen von 46 miteinander verwandten Personen diese Herzmuskelerkrankung und bemerkenswert erhöhte Taurinwerte im Urin hatten. Zehn andere Familienmitglieder hatten einen MKPS und erhöhte Taurinwerte im Urin. Bei zwei Familienmitgliedern entwickelte sich schließlich die Herzmuskelerkrankung, während sich die Menge des Taurins im Urin verdoppelte. Die Taurinwerte im Myokard betrugen nur die Hälfte des Normalwertes. Die Taurinwerte des Myokards von vier an der Herzmuskelerkrankung verstorbenen Familienmitgliedern betrugen nur ein Viertel des Normalwertes. (Darsee et al. 1981 (26))

2.3.10 Untersuchungen der Blutplättchenfunktion im Zusammenhang mit thromboembolischen Ereignissen beim Mitralklappenprolaps:

Bei der Untersuchung neun jugendlicher MKPS-Patienten stellte man fest, daß trotz erhöhter Konzentration des Betathromboglobulins die Plättchenaggregation in Ruhe ungestört und erst bei fast maximaler Ergometriebelastung gesteigert war. Die Patienten zeigten keine Hinweise auf thromboembolische Ereignisse in ihrer Vorgeschichte. (Hossmann et al. 1982 (47))

Auch Steele et al. (95, 96) zeigten, daß bei MKPS-Patienten thromboembolische Ereignisse sehr selten auftreten. Sie untersuchten bei 26 MKPS-Patienten die Blutplättchenüberlebenszeit (autologe Markierung mit Chrom-51). Fünf der Patienten hatten einen thromboembolischen Gefäßverschluß bei einem normalen intrakraniellen Gefäßbild und eine verkürzte Plättchenüberlebenszeit. Steele et al. hatten schon in ihren Blutplättchenfunktionsstudien bei der koronaren Herzkrankheit eine Korrelation zwischen verkürzter Plättchenüberlebenszeit und dem Auftreten von thromboembolischen Ereignissen festgestellt. (Steele et al. 1973, 1979 (95, 96))

In einer anderen Studie wurde bei 141 Patienten von über 45 Jahren und 57 Patienten unter 45 Jahren mit einem thromboembolischen Gefäßverschluß nach einem MKPS gesucht. In der ersten Gruppe lag bei 5% der Patienten ein MKPS vor. Die altersentsprechende Kontrollgruppe hatte eine MKPS-Häufigkeit von 7%. Die jüngeren Patienten hatten zu 40% einen MKPS im Gegensatz zu 7% in ihrer Kontrollgruppe. (Cheitlin et al. 1979 (19))

Außerdem wird auch darauf aufmerksam gemacht, daß ein Anwachsen des vaskulären Widerstandes bei Herzfehlern, die eine Blutstauung im Vorhof oder Ventrikel verursachen, mit einer Zunahme der zirkulierenden Blutplättchen verbunden ist. Ob diese Zunahme ein primäres oder sekundäres Phänomen ist, konnte allerdings nicht geklärt werden. (Mehta et al. 1979 (70))

2.4 Prognose:

2.4.1 Prognose des Mitralklappenprolapses und des systolischen Klick-Syndroms mit oder ohne spätsystolischem Herzgeräusch an der Herzspitze:

In der Literatur wird der MKPS als ein meistens gutartig verlaufendes Krankheitsbild beschrieben, bei dem allerdings manchmal lebensgefährliche Arrhythmien auftreten können. (Markiewicz et al. 1976 (67), Jeresaty et al. 1979 (52))

Eine stärkere Mitralinsuffizienz, Endokarditis oder in seltenen Fällen ein plötzlicher Tod können beim MKPS vorkommen. Es wird

außerdem angenommen, daß der Myokardinfarkt ohne eine nachweisbare koronare Herzkrankheit, vielleicht infolge eines Koronararterien-spasmus in einigen wenigen Fällen eine Komplikation des MKPS ist. (Barlow et al. 1975 (6))

Appelblatt et al. führten eine zehn- bis vierzigjährige Verlaufsstudie mit 69 Patienten (35 Männer und 34 Frauen) durch, die bei der Auskultation einen systolischen Klick und/oder ein spätsystolisches Herzgeräusch an der Herzspitze hatten. Sie kamen zu dem Ergebnis, daß die Männer öfter eine Zunahme des Auskultationsbefundes aufwiesen als die Frauen. Die Lebenszeit war dadurch nicht eingeschränkt, und ein plötzlicher Herztod kam selten vor. 15 der 69 Patienten starben innerhalb der Zeit der Langzeitstudie, was mit den Lebenserwartungsstatistiken übereinstimmt. Die Patienten erreichten im Durchschnitt ein Alter von 68 Jahren. Eine sechszwanzigjährige Frau verstarb an einer ventrikulären Arrhythmie.

Die Beobachter erhielten von 36 Patienten vollständige klinische Angaben und Untersuchungsergebnisse. 16 Patienten zeigten den systolischen Klick nur bei der ersten Untersuchung, und 20 Patienten hatten einen systolischen Klick und ein spätsystolisches Herzgeräusch oder nur ein spätsystolisches Herzgeräusch. In der Gruppe, die nur einen spätsystolischen Klick zeigte, entwickelten zwölf Patienten multiple Klicks oder spätsystolische Geräusche und vier Patienten sogar pansystolische Geräusche. Aus der Gruppe der Patienten, die ein spätsystolisches Geräusch hatten, entwickelten sechs Patienten multiple Klicks und lautere Geräusche und sieben Patienten lautere und längere spätsystolische Geräusche.

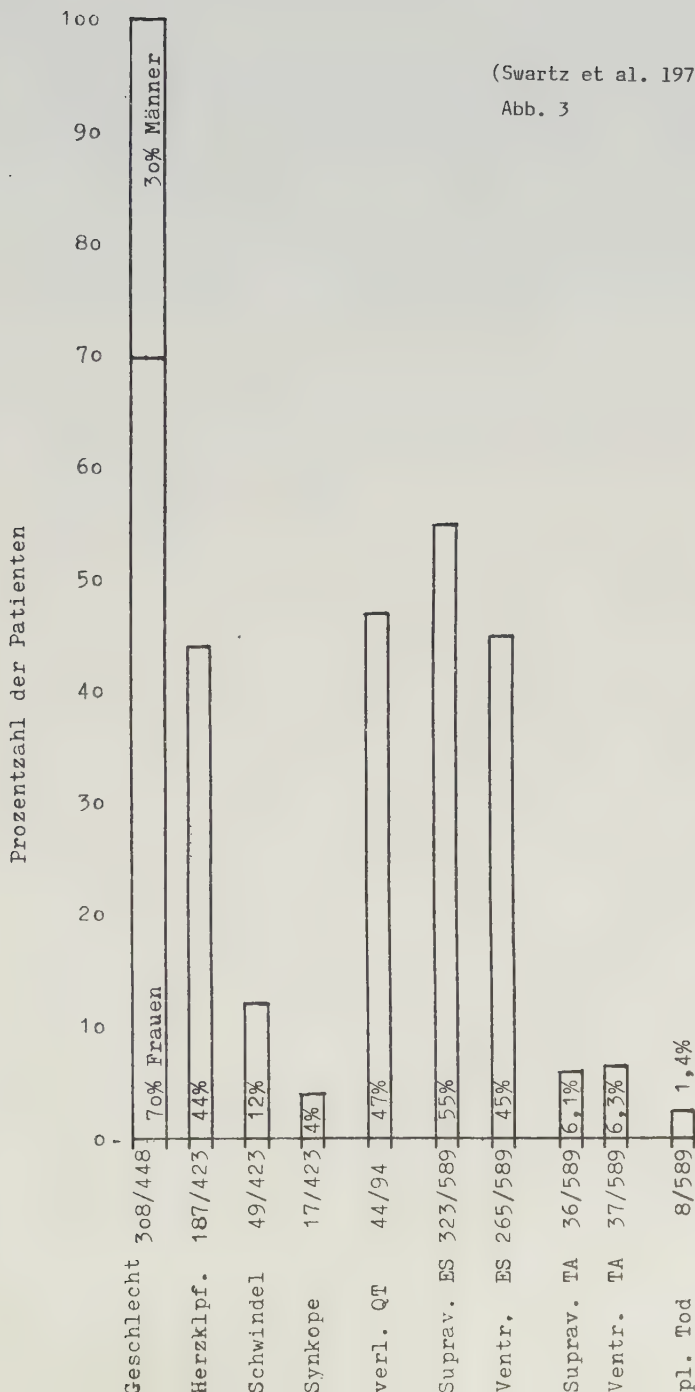
(Appelblatt et al. 1975 (1))

In der Literatur wird darauf hingewiesen, daß die Häufigkeit, klinische Bedeutung und Prognose des MKPS nicht mit letzter Sicherheit bekannt ist. Außerdem wird auch nicht die Frage beantwortet, in welchem Verhältnis die verschiedenen auskultatorischen, echokardiographischen und ventrikulographischen Veränderungen zu den bekannten Komplikationen stehen. (DeMaria et al. 1976 (29))

2.4.2 Lebensbedrohliche Arrhythmien bei erwachsenen Mitralklappen-
prolapsepatienten:

DeMaria et al. (28) wiesen 1976 darauf hin, daß Arrhythmien häufiger bei MKPS-Patienten als bei Normalpersonen vorkommen. Es könnten sowohl Bradyarrhythmien als auch Tachyarrhythmien auftreten. Sie stellten fest, daß solche Arrhythmien erheblich die Herzleistung schwächen und zu Synkopen und einem plötzlichen Herztod führen können. Sie kamen zu dem Ergebnis, daß die Stärke der Arrhythmie keinen Rückschluß auf die Stärke des MKPS zuläßt. Die exakte Häufigkeit, mit der ernste Bradyarrhythmien erscheinen, konnte nicht festgestellt werden.

In einer anderen Studie ging man 589 MKPS-Patienten mit wiederholten Tachyarrhythmien nach. Die Patienten hatten ein Durchschnittsalter von 37,8 Jahren (2-84 Jahre). 69,8% von 448 Patienten waren Frauen. Von 423 Patienten berichteten 44,3% über Herzklopfen, 6% über Schwindelgefühle und 4% über eine Synkope. Supraventrikuläre und/oder ventrikuläre Extrasystolen bestanden bei 54,8% der 589 Patienten, davon bei 44,9% ventrikuläre Extrasystolen. 15 von 265 Patienten hatten supraventrikuläre Extrasystolen, 24 Patienten ventrikuläre Bigeminie und/oder ventrikuläre Trigeminie, und bei 39 Patienten trat eine fixe oder gleitende Kupplung und bei 37 Patienten eine ventrikuläre Tachykardie auf. (Swartz et al. 1977 (97))



(Swartz et al. 1977 (97))

Abb. 3

Abkürzungen bei Abb. 3:

Herzklpf:	Herzklopfen
verl. QT:	Verlängerte QT-Zeit
Suprav. ES:	Supraventrikuläre Extrasystolen
Ventr. ES:	Ventrikuläre Extrasystolen
Suprav. TA:	Supraventrikuläre Tachykardie
Ventr. TA:	Ventrikuläre Tachykardie
pl. Tod:	Plötzlicher Tod

Bei einer Untersuchung eines Normalkollektivs von 301 Männern im mittleren Alter (55 Jahre) traten bei 92,6% asymptotische Perioden von Dysrhythmien und Leitungsstörungen auf. Supraventrikuläre Extrasystolien bestanden bei 76% und ventrikuläre und komplexe ventrikuläre Extrasystolien bei 62,2%. Eine AV-Blockbildung lag bei 6,7% vor. Die ventrikulären Extrasystolien und Leitungsstörungen trafen mit einem erhöhten Risiko einer angenommenen koronaren Herzkrankheit zusammen. (Hinkle et al. 1969 (45))

18 der 24 (75%) MKPS-Patienten einer anderen Studie zeigten auch eine ventrikuläre Extrasystolie (3-14800/24 Std.). Zwölf Patienten hatten mehr als 425 Extrasystolen, und alle zwölf Patienten zeigten komplexe ventrikuläre Arrhythmien (acht Patienten mit einer Bigeminie und fünf Patienten mit einer ventrikulären Tachykardie). (Winkle et al. 1975 (107))

Winkle et al. (108) beschrieben 1976 sieben Patienten mit einem MKPS- oder systolischen Klick - spätsystolischen Geräusch-Syndrom, die eine oder mehrere Episoden lebensbedrohlicher ventrikulärer Arrhythmien überlebten. Diese Arrhythmien schlossen auch einen Herzstillstand infolge von Kammerflimmern und wiederholte ventrikuläre Tachykardien ein, die eine elektrische Defibrillierung erforderten. Diese Patienten wurden über einen Zeitraum von zwei Jahren beobachtet. Fünf der sieben Patienten wiesen Repolarisationsstörungen im Ruhe-EKG auf. Ventrikuläre Extrasystolen traten bei sechs Patienten im Ruhe-EKG, 24-Stunden-EKG und gehäuft im Belastungs-EKG auf. Bei drei der vier Patienten mit einem Herzstillstand war eine Woche vorher eine Elektrolytveränderung festgestellt oder eine Änderung in der Medikation vorgenommen worden, die die Repolarisation beeinflusste. Obwohl das Auftreten von Arrhythmien mit Todesfolge beim MKPS wahrscheinlich gering ist, zeigte diese Studie, daß Arrhythmien nicht sehr selten besonders unter jenen Patienten vorkommen, die Repolarisationsstörungen im Ruhe-EKG zeigen. Patienten mit unerklärlichen ventrikulären Arrhythmien sollten deshalb auf einen MKPS hin untersucht werden.

Campbell et al. (17) erklärten 1976 in einer Studie, daß das Auftreten ernster ventrikulärer Arrhythmien wie Kammerflimmern und Kammertachykardien signifikant bei den MKPS-Patienten verstärkt seien, die inferolaterale ST- und T-Wellenveränderungen im Ruhe-EKG zeigten.

In einer anderen Studie wurden 24 MKPS-Patienten hinsichtlich Arrhythmien untersucht. Zwölf Patienten (50%) zeigten Arrhythmien im Ruhe-EKG und zwar hauptsächlich isolierte supraventrikuläre oder ventrikuläre Extrasystolen. Beim Belastungs-EKG hatten 16 Patienten (75%) Arrhythmien. Außerdem induzierte die Ergometerbelastung in fünf Fällen eine Bigeminie, Trigeminie oder vorübergehende Vorhof- und Kammertachykardien. Die Arrhythmien neigten dazu, während des Belastungselektrokardiogramms abzunehmen und in größerem Ausmaß sofort nach der Belastung wieder zu erscheinen. Die Ventrikulographie des linken Ventrikels zeigte bei 17 Patienten (70,8%) asynerge Herzmuskelkontraktionen oder Repolarisationsstörungen. (Gooch et al. 1972 (42))

2.4.3

Lebensbedrohliche Arrhythmien bei pädiatrischen Mitralklappenprolaps-Patienten:

Kavey et al. (54) veröffentlichten 1980 ihre Untersuchung über die Verbindung von Arrhythmien und MKPS bei pädiatrischen Patienten. Es wurden von ihnen 26 Patienten mit der klinischen Diagnose MKPS, die durch die Echokardiographie oder Angiographie oder beide bestätigt worden war, untersucht. Beim 24-Std.-EKG hatten sechs Patienten (23%) ernste ventrikuläre Arrhythmien. Bei fünf dieser Patienten manifestierten sich ventrikuläre Arrhythmien beim Belastungs-EKG. Weder Veränderungen im Standard-EKG noch klinische Symptome wiesen auf die Dysrhythmien hin. Diese Studie zeigte, daß möglicherweise bedrohliche ventrikuläre Arrhythmien häufig bei pädiatrischen Patienten mit einem MKPS auftreten. Außerdem ergab sie, daß das 24-Std.-EKG und das Belastungs-EKG sehr nützlich für das Aufspüren von Arrhythmien sind.

2.4.4 Plötzlicher Tod beim Mitralklappenprolaps-Klick Syndrom:

In der Literatur wird angegeben, daß der plötzliche Tod beim MKPS selten vorkommt. (Barlow et al. 1975 (6), Markiewicz et al. 1976 (67))

Koch et al. (58) veröffentlichten 1976 eine zehnjährige Langzeitstudie über 40 MKPS-Patienten, die eine kardiale Symptomatik zeigten. Die Patienten hatten sowohl einen pathologischen Auskultationsbefund als auch meistens EKG-Veränderungen. Die Ergebnisse dieser Studie zeigten, daß 13% der Patienten plötzlich starben.

Ritchie et al. (82) gaben 1976 als häufigste Ursache für den plötzlichen Tod beim MKPS ventrikuläre Tachykardien und Kammerflimmern an.

Jeresaty (51) beschrieb 1976 zwölf Todesfälle bei MKPS-Patienten. Er bezog sich in seinem Artikel auf Studien von Hancock et al. 1966 (44), Marchand et al. 1968 (66), Trent et al. 1970 (98), Shappell et al. 1973 (92), Marshall et al. 1974 (68) und Edwards et al. 1974 (35).

Neun der von Jeresaty beschriebenen zwölf Patienten, die plötzlich starben, waren Frauen. Ihr Alter lag zwischen 20 und 63 Jahren (mittleres Alter 39 Jahre). In ihren früheren Anamnesen hatten zwei Patienten über Thoraxschmerzen, fünf Patienten über Dyspnoe und sechs Patienten über Synkopen berichtet.

Ein Patient hatte einen isolierten Klick. Ein spätsystolisches Geräusch, welches bei sechs Patienten gehört wurde, war dem Klick bei fünf Patienten vorausgegangen. Ein pansystolisches Geräusch wurde bei vier Patienten gehört. Bei zehn Patienten waren Elektrokardiogramme erhältlich. Sie zeigten ST- und T-Wellenveränderungen in Ableitung VI. Fünf der zehn Patienten hatten auch ähnliche Veränderungen in den fünf präkordialen Ableitungen. Drei Patienten hatten Vorhofflimmern gehabt. Das QT-Intervall war bei zwei Patienten verlängert. Die Thoraxröntgenbilder, die bei acht Patienten erhältlich waren, zeigten in vier Fällen eine milde bis mäßige Herzvergrößerung.

Salmela et al. (86) wiesen 1981 darauf hin, daß eine Digitalisbehandlung beim MKPS zu starken Arrhythmien führen kann. Sie berichteten von einem siebenundzwanzigjährigen MKPS-Patienten, der wegen einer zusätzlichen Herzinsuffizienz Digitalis erhielt und daraufhin an Kammerflimmern verstarb.

3. Therapie:

Patienten, die weder kardiale Beschwerden haben noch eine Arrhythmie oder ST-Veränderung, noch Anzeichen einer ernsten Mitralinsuffizienz bieten, sollten über die günstige Prognose des MKPS aufgeklärt werden. Aber sie sollten sich alle zwei bis drei Jahre zu einer Kontrolluntersuchung vorstellen. Patienten mit einem langen systolischen Herzgeräusch können ein Fortschreiten der Mitralinsuffizienz zeigen. Sie sollten in einem Intervall von zwölf Monaten nachuntersucht werden. Eine Endokarditisprophylaxe ist bei Patienten mit einem typischen systolischen Herzgeräusch und charakteristischen echokardiographischen Merkmalen indiziert. Obwohl die Meinungen hier nicht einheitlich sind, scheint eine Endokarditisprophylaxe bei jenen Patienten nicht notwendig zu sein, die nur einen früh- bis mittelsystolischen Klick oder nur geringe echokardiographische Veränderungen zeigen.

(Barlow et al. 1979 (7))

Patienten, die Herzklopfen, Schwindelgefühl, Benommenheit oder eine Synkope in ihrer Anamnese angeben oder Arrhythmien zeigen, sollten einer 24-Std.-Elektrokardiographie und/oder Belastungselektrokardiographie zugeführt werden. Propranolol ist das Medikament der Wahl bei vielen ventrikulären Arrhythmien. Außerdem sind Propranolol und/oder Phenytoin nützlich bei Patienten, die eine Verlängerung des QT-Intervalls zeigen. Aprindin (ein in den letzten Jahren neu entwickeltes Antiarrhythmikum von lidocainartiger Grundwirkung, jedoch wesentlich längerer Wirkungsdauer) vermindert die Zahl ventrikulärer Extrasystolen und die Häufigkeit und Dauer ventrikulärer Tachykardien bei MKPS-Patienten und könnte bei Patienten Verwendung finden, die nicht auf andere Antiarrhythmika

ansprechen. Eine Stellatumblockade, der eine Resektion der Thorakalganglien des Nervus Sympathikus folgt, und sogar der Mitralklappenersatz sind zur Behandlung hartnäckiger ventrikulärer Tachykardien vorgeschlagen worden; jedoch sind die Ergebnisse dieser Methoden ungenügend, um sie als Therapiemöglichkeit in engere Wahl zu ziehen.

(Troup et al. 1979 (99))

Beta-Blocker können bei Patienten mit Thoraxschmerzen nützlich sein. (Winkle et al. 1977 (109))

Nitratpräparate sollten mit Vorsicht gegeben werden, weil die Abnahme der Herzgröße, die durch diese Medikamente induziert wird, den Prolaps und die daraus resultierende lokale Ischämie verstärken könnten. Patienten, die Symptome eines verminderten funktionellen kardialen Reservevolumens zeigen, sollten wie andere Patienten mit einer ernsten Mitralinsuffizienz behandelt werden, und bei jenen mit einer ernsten Mitralinsuffizienz, die nicht auf eine medikamentöse Therapie ansprechen, kann ein Mitralklappenersatz erforderlich sein. Bei Patienten mit Angina pectoris-Beschwerden bei körperlicher Anstrengung und/oder Ischämiezeichen im EKG und Veränderungen beim Thallium-Perfusions-Scan bei körperlicher Anstrengung sollte eine Koronararteriographie gemacht werden. Die weitere Behandlung sollte sich nach dem Ansprechen der Symptome auf eine medikamentöse Behandlung und nach der Anatomie der Koronararterien richten. Eine chirurgische Korrektur des MKPS kann bei MKPS-Patienten mit Arrhythmien trotz fehlender Mitralinsuffizienz von Nutzen sein. (Kay et al. 1979 (55))

Obwohl ihr Wert noch nicht genau eingeschätzt werden kann, können eine Antikoagulantientherapie und Medikamente, die die Plättchenfunktion beeinflussen, wie Aspirin und Dipyridamole als Prophylaxe eingesetzt werden, zerebrale Embolien bei Patienten zu verhindern, die schon eine oder mehrere unerklärliche zerebrale Attacken hatten. (Hirsowitz et al. 1978 (46))

4. Methodik:

4.1 Einführung in die echokardiographische Untersuchung:

4.1.1 Der echokardiographische Befund am normalen Herzen:

Für die echokardiographische Untersuchung sind die Zusammenhänge der Anatomie und Physiologie des Herzens erforderlich. In den ersten Abbildungen werden einige erforderliche Grundlagen schematisch dargestellt.

In Abb. 4 erkennt man die Herzklappen in ihrer Projektion auf den Herzschaten eines normalen p.a. Röntgenthorax. Die Mitralklappe projiziert sich auf den Ansatz der vierten Rippe links, während die Aortenklappe kranial und medial von ihr liegt. Von der Aortenklappe wird die Pulmonalklappe kranial und links aufgefunden, während die Tricuspidalklappe kaudal und rechts liegt.

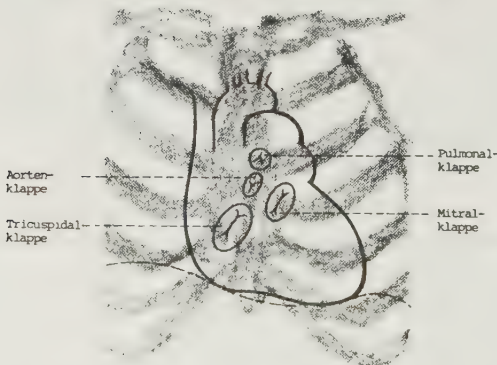


Abb. 4

(Schmitz 1982 (89))

Zur echokardiographischen Untersuchung genügt ein Schallapplikator mit nur einem einzigen Schallkopf, der senkrecht zur Transduceroberfläche kurze Ultraschallimpulse aussendet. Man setzt den Schallapplikator im vierten linken Interkostalraum parasternal auf und kann mit einer Schwenkbewegung des Schallkopfes nacheinander die Strukturen des Herzens von der Herzspitze bis zur Herzbasis darstellen (Abb.5). Der rechte Vorhof und der rechte Ventrikel liegen mehr ventral, der linke Vorhof und der linke Ventrikel mehr dorsal. Das Septum interventrikuläre geht kranial in die vordere Aortenwand über, während die hintere Aortenwurzelwand in das vordere Mitralsegel übergeht.

An der Grenze zwischen der Hinterwand des linken Vorhofs und der linksventrikulären Hinterwand ist die paradoxe Bewegung des hinteren Mitralsegels zum vorderen Mitralsegel während der beiden diastolischen Öffnungsbewegungen sichtbar. In Höhe der Chordae tendineae wird die Dicke des Septum interventrikuläre und der linksventrikulären Hinterwand gemessen. Während der Diastole ist das Aortenklappeneco zentral in der Aortenwurzel, während der Systole wandnah an der Aortenwurzelvorderwand zu sehen.

In Stellung 1 durchdringt der Ultraschallstrahl hinter der Brustwand den apikalen Anteil des rechten Ventrikels, das Septum interventrikuläre und den linken Ventrikel mit seinen Papillarmuskeln vor der Hinterwand.

In Stellung 2 tritt der Schallstrahl durch den rechten Ventrikel in Höhe der Chordae tendineae und trifft auf die linksventrikuläre Hinterwand.

In Stellung 3 werden der rechte Ventrikel, das Septum interventrikuläre, das Lumen und die Hinterwand des linken Ventrikels dargestellt. Im Lumen des linken Ventrikels erkennt man während der Diastole die doppelgipfelige Bewegung des vorderen Mitralsegels nach ventral und spiegelbildlich dazu das hintere Mitralsegel.

In Stellung 4 passiert der Schallstrahl den Ausflustrakt des rechten Ventrikels, die vordere Aortenwurzelwand, die Aortensegel, die hintere Aortenwurzelwand und den linken Vorhof. Der

Schallkopf wird hierbei im vierten Interkostalraum links parasternal aufgesetzt und nach kranial zur rechten Schulter gerichtet. Von dieser Stellung aus schwenkt man von der Aortenwurzel nach rechts und kaudal, um die Tricuspidalklappe und nach links und kranial, um die Pulmonalklappe aufzusuchen.

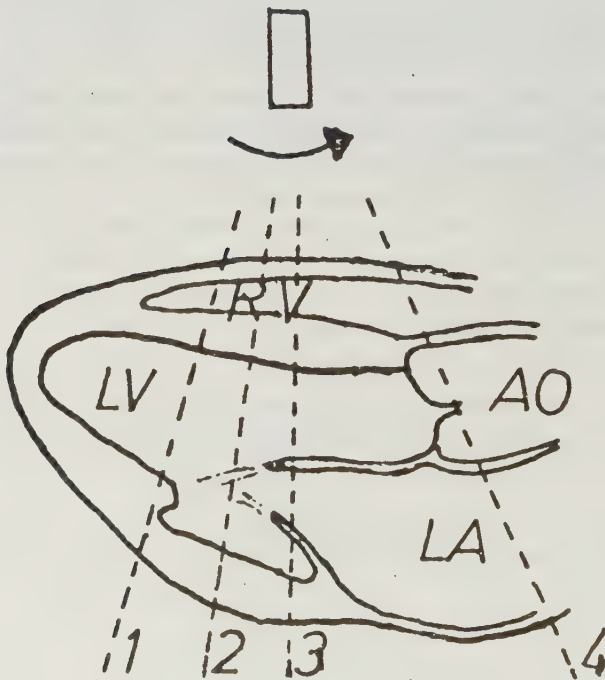


Abb. 5: Standardpositionen des Schallkopfes des
TM-Echokardiogramms

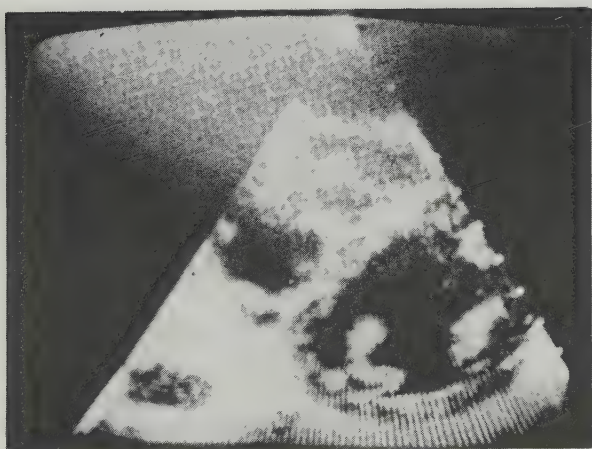


Abb. 6: Zweidimensionales Sector Scanner Bild:
Querschnitt durch den linken und rechten Ventrikel in
Höhe der Papillarmuskeln in der Diastole im
Normalfall.

In Stellung 2 und 3 lassen sich an der linksventrikulären Hinterwand drei in ihrer Helligkeit unterschiedliche Linien erkennen, die dem Endokard, Myokard und dem Epi-Perikard zuzuordnen sind (Abb.7).

In der gleichen Abbildung ist unterhalb der Mitralränder ein Einzelstrahl eingeblendet. In der Position dieses Einzelstrahles (Stellung 2) wird die Dicke des Septums und der Hinterwand gemessen. Diese Stellung ist auch deswegen von Bedeutung, weil hier die Messung der Ventrikeldimension zur Volumenberechnung erfolgt.

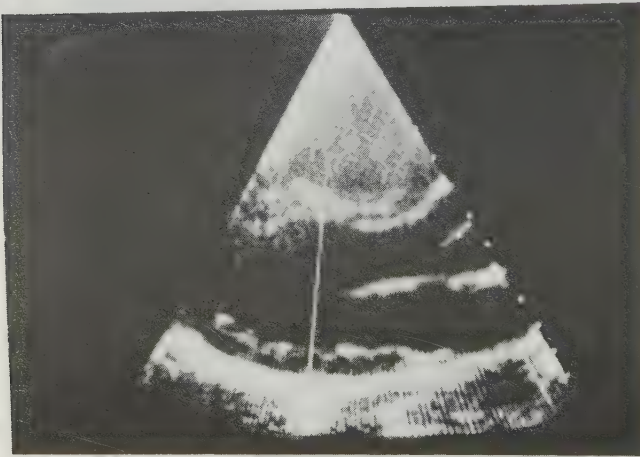


Abb. 7: Enddiastolisches Herzlängsschnittbild. Unterhalb der Mitralränder ist der Einzelstrahl des TM-Echos zur Messung der Septum- und Hinterwanddicke sowie der linksventrikulären kurzen Achse eingeblendet. Von dieser Position aus kann weiter nach apikal und zur Herzbasis hin ein Sektor-Scan als TM-Echo geschrieben werden. Die Aortenklappen sind als helle Reflexion zentral in der Aortenwurzel sichtbar, das vordere Mitralsegel geht aus der hinteren Aortenwurzelwand hervor, das hintere Mitralsegel ist an der Vorhofhinterwandgrenze in geöffneter Stellung sichtbar.

Betrachtet man mit dem Einzelstrahl bewegte Strukturen des Herzens und registriert diese Bewegungen auf einem Papier mit konstanter Vorschubgeschwindigkeit oder auf einem Oszilloskop mit konstanter lateraler Ablenkung, entsteht das sogenannte Zeit-Bewegungs-Bild oder Time-Motion-Bild. Im Englischen wird es kurz als TM-Verfahren oder M-mode-Echokardiogramm bezeichnet. Durch langsame Richtungsänderung des Einzelstrahles von Stellung 1 bis 4 entsteht ein TM-Bild, welches dem Sektor der Herzlängsschnittebene entspricht: Ein derartiges TM-Bild bezeichnet man auch als TM-Sectorscan (Abb. 8).

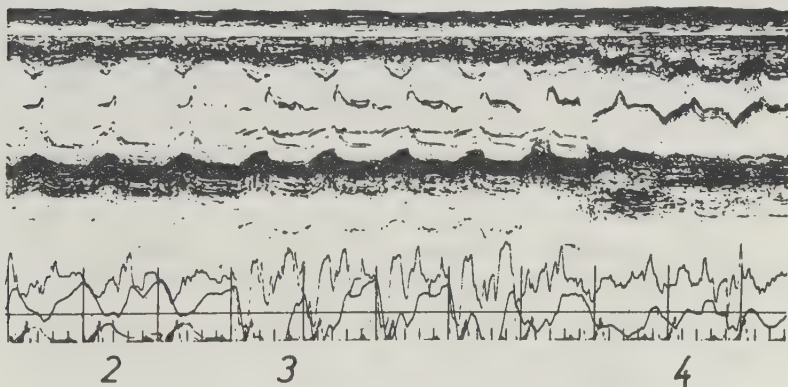


Abb. 8: TM-Sectorscan mit einem Einzelschallkopf vom linken und rechten Ventrikel zur Aortenwurzel und dem linken Vorhof. Die vordere Aortenwurzelwand geht kontinuierlich in das Septum interventrikuläre, während die hintere Aortenwurzelwand kontinuierlich in das vordere Mitralsegelecho übergeht. An der Grenze zwischen dem linken Vorhof und der linksventrikulären Hinterwand ist die paradoxe Bewegung des hinteren zum vorderen Mitralsegel während der beiden diastolischen Öffnungsbewegungen sichtbar. Die Stellung 2 unterhalb der Mitralklappenränder in Höhe der Chordae tendineae (die frühdiaastolische Öffnungsbewegung des vorderen Mitralsegels wird vom Schallstrahl noch miterfaßt) dient zur Dickenmessung des Septums interventrikuläre und der linksventrikulären Hinterwand. In Stellung 4 liegt diastolisch zentral in der Aortenwurzel das Aortenklappenecho, systolisch ist das vordere Aortenklappensegelecho wandnah an der Aortenwurzelvorderwand sichtbar.

Das A-Bild (A: Amplitudenmodulation) wird mit einem auf die Körperoberfläche aufgesetzten Wandler gewonnen. Auf einem Bildschirm, dem sogenannten A-Skope, wird die Amplitude der Echosignale als Funktion der Tiefe dargestellt. Sich bewegende Grenzflächen im Körper erkennt man an der Hin- und Herbewegung der entsprechenden Echoamplituden auf dem A-Skope. Das A-Bild dient zum Aufsuchen und zur Vorbeobachtung von Strukturen.

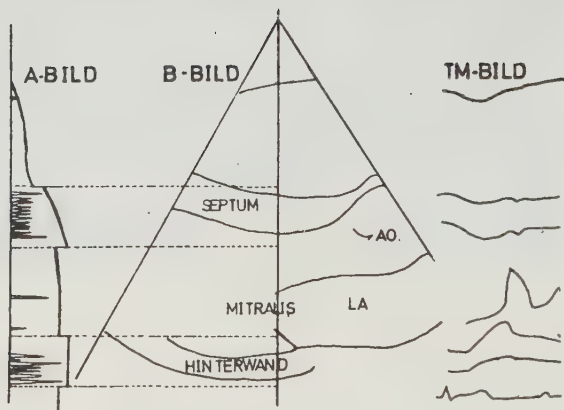


Abb.9: Herzlängsschnittebene mit schematischer Darstellung des A-Bildes, des schnellen B-Bildes und TM-Bildes.

Mit Hilfe des zweidimensionalen B-Bildes läßt sich die Bewegung der einzelnen Herzteile fortlaufend in definierten Schnittebenen verfolgen.

Ein Vorteil der Untersuchung mit dem schnellen B-Bild ist darin zu sehen, daß sich die Bewegungen einzelner Herzstrukturen besser in aktive und passive Bewegungen unterteilen lassen als im TM-Bild. Die zweidimensionale Untersuchung des Herzens ist sowohl mit einem Linear- als auch Sectorscanner möglich. Für die Untersuchung mit einem linearen Scanner spielt die Größe des "akustischen Fensters" eine entscheidende Rolle, da Rippen oder vor dem Herzen liegende Lungenanteile den Zugang erschweren. In Linksseitenlage oder bei Untersuchung von subxyphoidal aus kann die Untersuchung mit einem linearen Scanner auch bei erschweren Bedingungen möglich werden. Bei einem kleinen "akustischen Fenster" ist die Untersuchung mit einem Sectorscanner leichter möglich. Der Nachteil des Sectorscanners besteht in dem kleinen Bildausschnitt des Nahfeldes. Die Darstellung der linksventrikulären Hinterwand gelingt mit dem Sector-Scanner besser, da in diesem Fall die Hinterwand von den Ultraschallwellen senkrecht getroffen wird.

Die zweidimensionale Untersuchung des Herzens erfolgt in definierten Schnittebenen. Die Längs- und Querschnittebenen sind die wichtigsten. Für die Untersuchung in der Herzlängsschnittebene, die dem Schnitt in Abb. 5 entspricht, wird der Schallkopf links parasternal aufgesetzt, so daß die Mitralsegel mit ihrer zweigipfelig-diastolischen Öffnungsbewegung sichtbar werden. Durch Neigung des Schallkopfes nach medial oder lateral wird der Teil der Mitralklappe mit der größten Bewegungsamplitude sichtbar. Durch Drehung des Schallkopfes kann die Aortenwurzel mit ihren beiden Segeln in einer Ebene mit den Mitralsegeln beobachtet werden (Abb. 7). Bei einem großen linken Ventrikel muß der Schallkopf in dieser Ebene etwas nach apikal geneigt werden, um die Papillarmuskeln und die Herzspitze sichtbar zu machen. Eine Neigung nach kranial ermöglicht die Darstellung der basisnahen Aorta ascendens.

Untersucht man von der Herzspitzengegend aus, wird die gesamte Herzlängsschnittebene mit Aortenwurzel, Mitralklappe und linkem Vorhof, rechtem Ventrikel, Tricuspidalklappe und rechtem Vorhof

im sogenannten "Fünfkammerblick" abgebildet. Durch leichte Drehung des Schallkopfes im Gegenuhrzeigersinn tritt die Aortenwurzel aus der Schnittebene heraus, und es ergibt sich der sogenannte "Vierkammerblick", in dem die beiden Atrioventricularklappen mit ihren größten Bewegungsamplituden beurteilt werden können. In dieser Ebene kann auch das Kammer- und Vorhofseptum gut beurteilt werden.

Die Querschnittebene erhält man, wenn der Schallkopf aus der Herzlängsschnittebene um 90° im Uhrzeigersinn gedreht wird. In dieser Ebene wird der linke Ventrikel in seiner Zirkumferenz abgebildet. Diese Querschnitte können in die Höhe der Papillarmuskeln, der Mitralklappenränder oder des basisnahen Anteils der Mitralklappe gelegt werden. Wird die Querschnittsebene in Höhe der Aortenwurzel gelegt, so sind die beiden Vorhöfe und das Vorhof-Septum zu sehen. In dieser Ebene können größere Vorhof-Septum-Defekte nachgewiesen werden. (Schmitz 1982 (89))

4.1.2 Der echokardiographische Befund an der normalen Mitralklappe:

Die Mitralklappe ist die größte bewegte Struktur innerhalb des Herzens. In Stellung 3 der Abb. 5 ist der Strahlengang zur Untersuchung der Mitralklappe schematisch dargestellt. Der Ultraschallstrahl tritt durch die Brustwand, die Vorderwand und das Lumen des rechten Ventrikels und erreicht anschließend das Septum interventrikuläre, den linksventrikulären Ausflußtrakt, das vordere Mitralsegel und die Hinterwand des linken Vorhofes. Wird das hintere Mitralsegel mit dargestellt, so wird der basisnahe Anteil der linksventrikulären Hinterwand sichtbar. (Schmitz 1982 (89))

Die physiologische Mitralklappenbewegung weist in der Diastole zwei Gipfel auf, während die geschlossenen Segel während der Systole der Hinterwand benachbart sind. Die Beschreibung der Mitralklappenbewegung beginnt mit ihrer Öffnungsbewegung durch die Vorhofsystole. Diese Bewegung entspricht dem zweiten Gipfel der M-förmigen Mitrallöfnungsbewegung in der späten Diastole, deren Gipfel

mit A gekennzeichnet wird. (Siehe Abb. 10)

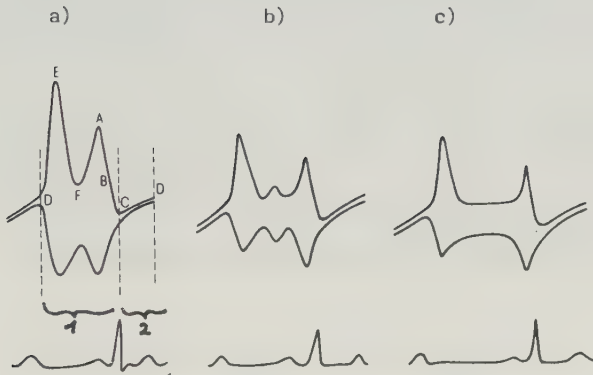


Abb. 10: Normvarianten des Bewegungsablaufes der normalen Mitralklappe

- a) Regelrechte Mitralklappenbewegung bei normfrequenter Herzschlagfolge
- b) Erneute mesodiastolische Öffnungsbewegung bei Bradykardie
- c) Verharren der normal beweglichen Mitralsegel in halbgeschlossener Stellung während der Mesodiastole bei Bradykardie

Zahlenerklärung: 1 steht für den Zeitraum der Diastole

2 steht für den Zeitraum der Systole

(nach Köhler 1979 (59))

Mit Beginn der Ventrikelkontraktion, Punkt B im Mitralecho, bewegt sich das vordere Mitralsegel noch weiter und oft auch schneller nach dorsal und trifft das hintere Segel im Punkt C. Dieser Punkt ist üblicherweise der am weitesten dorsal gelegene Punkt des vorderen Mitralsegels. Zwischen B und C wird die isovolumentrische Kontraktionszeit gemessen.

Von Punkt C zu D bewegt sich das Mitralsegel allmählich auf die Brustwand zu. Diese Bewegung wird der vorwärts und spitzenwärts gerichteten Bewegung des Mitralinges während der Ventrikelkontraktion zugeschrieben. Die Mitralklappe beginnt ihre Öffnungsbewegung im Punkt D und erreicht ihre vollständig geöffnete Lage im Punkt E nach Vollendung der raschen Füllungsphase. Für die Rückstellung in eine halbgeschlossene Lage (F) werden Wirbelbildungen im linken Ventrikel und eine Druckabnahme im linken Vorhof diskutiert.

Mit der Vorhofsystole wird ein neues Maximum erreicht, und der Bewegungsablauf der Mitralsegel wiederholt sich. Das hintere Mitralsegel bewegt sich in der Diastole entgegengesetzt zu dem vorderen Segel und ist während der Systole nicht von dem vorderen Segel zu unterscheiden.

(Köhler 1979 (59))

4.1.3 Der echokardiographische Befund beim Mitralklappenprolaps:

Beim Mitralklappenprolaps hingegen führen das hintere oder beide Mitralsegel eine mittel- oder spätsystolische dorsalwärts gerichtete Bewegung aus (Abb. 11). In Höhe des linken Vorhofs zwischen Stellung 3 und 4 ist diese am besten sichtbar.

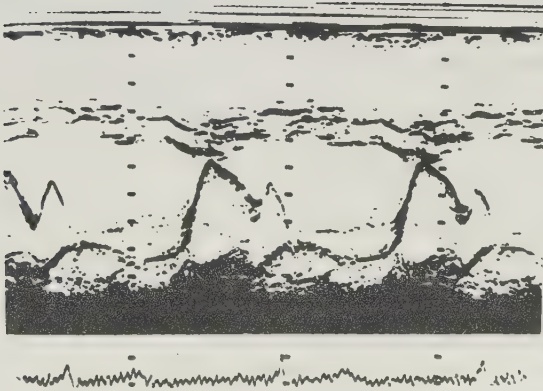


Abb. 11: Systolischer Prolaps des hinteren Mitralsegels

Meist sind entweder nur das hintere oder beide Segel betroffen, selten liegt nur ein Prolaps des vorderen Segels allein vor. Im Falle eines spätsystolischen MKPS beobachtet man im Echokardiogramm zunächst während der ersten Phase der Systole die normale, leicht nach anterior gerichtete Bewegung der geschlossenen Mitralsegel, der etwa in der Mitte der Systole eine häufig abrupte Dorsalbewegung folgt. Diese dorsalwärts gerichtete Bewegung ist beim hinteren Mitralsegel meist ausgeprägter als beim vorderen. Am Ende der Systole nähern sich beide Segel wieder einander an, um dann in der Diastole die bekannte gegensinnige Öffnungsbewegung auszuführen.

Im Falle eines holosystolischen Prolapses sehen wir zu Beginn der Systole nicht die langsam nach vorn gerichtete Bewegung der geschlossenen Segel, sondern unmittelbar mit Einsetzen der Ventrikelkontraktion bewegen sich die Segel mit einem zum Schallkopf konkaven Bewegungsmuster ("hängemattenartig") nach hinten, wobei sich die beiden Segel unterschiedlich weit voneinander zu entfernen scheinen. Auch bei dieser Form des Prolapses kommen die beiden Segel am Ende der Systole (Punkt D) wieder zusammen, um dann ebenfalls in üblicher Weise die diastolisch gegensinnige Öffnungsbewegung zu vollziehen. Holo- und mittel- bzw. spätsystolischer MKPS werden etwa gleich häufig beobachtet. (De Maria et al. 1976 (29))

Die Ausprägung der systolischen Dorsalbewegung bei Patienten mit MKPS ist unabhängig von der Form sehr unterschiedlich. Man spricht nur dann vom Vorliegen eines MKPS, wenn nach dem ersten Drittel der Systole die normale leichte Vorwärtsbewegung der Mitralsegel durch eine schnelle, mindestens 2mm nach dorsal ziehende Bewegung unterbrochen wird (mittel- bzw. spätsystolischer Prolaps) oder wenn die Verbindung der Punkte C und D der Mitralklappenbewegung am Punkte des Maximums eine Dorsalverlagerung mindestens eines Segels um mehr als 3 mm ergibt (holosystolischer Prolaps). Diejenigen Fälle, bei denen die üblicherweise beobachtete langsame systolische Dorsalbewegung der geschlossenen Segel um weniger als 3 mm nach dorsal abweicht, bezeichnet man lediglich als "angedeutete systolische Dorsalbewegung" des bzw. der Mitralsegel, ohne deshalb die Diagnose MKPS zu stellen. Die genannte Grenzziehung ist zweifellos nicht frei von einer gewissen Willkür und wird von den einzelnen Autoren unterschiedlich gehandhabt. (Köhler 1979 (59))

Diagnostische Kriterien des MKPS:

1. Holo- oder spätsystolische Dorsalbewegung des oder der Mitralsegel
2. Hohe DE-Amplitude
3. Feine Echowolken im Bereich der Mitralsegel
4. Eventuell mäßig vergrößerte enddiastolische Durchmesser des linken Ventrikels

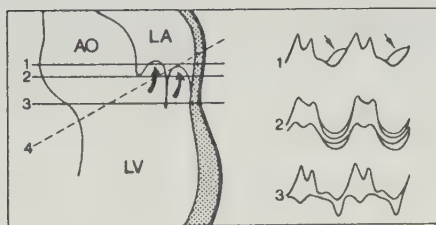


Abb. 12: Formen des MKPS

1. Die Darstellung 1 zeigt den pseudosystolischen Artefakt einer Ventralbewegung des vorderen Mitralsegels, der durch die Echo-Überlagerung des Mitralklappenringes und des vorderen Mitralsegels zustande kommt.
2. Die Darstellung 2 zeigt multiple Echolinien in der Systole, die durch die verschiedenen Anteile der prolabierte Segel zustande kommen, die dem Strahlengang gegenüber liegen.
3. Die Darstellung 3 zeigt das Prolapsmuster, das durch die freien Ränder der prolabierte Mitralsegel hervorgerufen wird.
4. Die Position 4 zeigt die Richtung, aus der die meisten Einzelkristallbeobachtungen erhalten wurden.

Ao: Aortenwurzel (hier Aortenwurzel Dilatation)

LA: Linker Vorhof

LV: Linker Ventrikel

(Sahn et al. 1975 (85))

4.2 Einschätzung der klinischen Bedeutung der Echokardiographie:

Valdez et al. (100) stellten 1979 fest, daß das Echokardiogramm eine geeignete Technik für epidemiologische Studien sei, um Normalbefunde und Normvarianten des Herzens zu untersuchen.

Sie erhoben die echokardiographischen Befunde einer asymptomatischen Erwachsenenpopulation von 196 Männern und Frauen. Dabei sollten alters- und geschlechtsspezifische Normalwerte für eine Reihe von klinisch benutzten echokardiographischen Größen abgeleitet werden (TAB A,B). Die Ergebnisse stimmten insgesamt mit früher veröffentlichten Normwerten überein. Die Körperhaltung während der Untersuchung und das Alter und Geschlecht beeinflussten die echokardiographischen Ergebnisse. Man stellte 7% bisher klinisch stumme Herzveränderungen mit Hilfe des Echokardiogramms fest. Der häufigste Befund war mit 4,7% der MKPS.

TAB A: Alters- und geschlechtsspezifische Normalwerte echokardiographischer Größen für Männer

Alter	25 - 34	35 - 44	45 - 54	55 - 64
rechtsventrikuläre Dimension enddiastolisch (cm)	2,1 $\pm$ 1,0	2,1 $\pm$ 1,0	2,3 $\pm$ 1,2	2,2 $\pm$ 1,0
linksventrikuläre Dimension enddiastolisch (cm)	5,0 $\pm$ 0,8	5,1 $\pm$ 0,8	4,8 $\pm$ 0,1	4,9 $\pm$ 0,8
linksventrikuläre Dimension endsystolisch (cm)	3,2 $\pm$ 0,8	3,2 $\pm$ 0,6	2,9 $\pm$ 0,8	2,9 $\pm$ 1,0
Septumdicke enddiastolisch (cm)	1,0 $\pm$ 0,4	1,1 $\pm$ 0,4	1,1 $\pm$ 0,4	1,1 $\pm$ 0,4
Septumdicke endsystolisch (cm)	1,4 $\pm$ 0,4	1,5 $\pm$ 0,6	1,5 $\pm$ 0,4	1,5 $\pm$ 0,4
linksventrikuläre Hinterwanddicke enddiastolisch (cm)	0,9 $\pm$ 0,2	1,0 $\pm$ 0,4	0,9 $\pm$ 0,5	0,9 $\pm$ 0,4
linksventrikuläre Hinterwanddicke endsystolisch (cm)	1,6 $\pm$ 0,6	1,6 $\pm$ 0,4	1,7 $\pm$ 0,6	1,6 $\pm$ 0,6
mittlere prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkürzung (%)	37 $\pm$ 14	36 $\pm$ 10	40 $\pm$ 10	40 $\pm$ 14
Aortenwurzelweite enddiastolisch (cm)	3,0 $\pm$ 0,8	3,1 $\pm$ 0,8	3,3 $\pm$ 0,6	3,3 $\pm$ 0,8
Aortenwurzelweite endsystolisch (cm)	3,4 $\pm$ 1,0	3,4 $\pm$ 0,8	3,6 $\pm$ 0,8	3,5 $\pm$ 1,0
Dimension des linken Vorhofs enddiastolisch (cm)	2,6 $\pm$ 1,0	2,9 $\pm$ 1,0	2,9 $\pm$ 1,0	2,9 $\pm$ 1,0
Dimension des linken Vorhofs endsystolisch (cm)	3,4 $\pm$ 1,0	3,8 $\pm$ 0,8	3,8 $\pm$ 1,0	3,7 $\pm$ 1,0

(Valdez et al. 1979 (100))

TAB B: Alters- und geschlechtsspezifische Normalwerte echokardiographischer Größen für Frauen:

Alter	25 - 34	35 - 44	45 - 54	55 - 64
rechtsventrikuläre Dimension enddiastolisch (cm)	1,9 ± 0,8	1,9 ± 0,8	1,9 ± 1,2	2,0 ± 1,0
linksventrikuläre Dimension enddiastolisch (cm)	4,5 ± 0,8	4,4 ± 1,0	4,5 ± 0,8	4,4 ± 1,0
linksventrikuläre Dimension endsystolisch (cm)	2,8 ± 0,8	2,7 ± 1,0	2,7 ± 1,0	2,7 ± 0,8
Septumdicke enddiastolisch (cm)	0,9 ± 0,4	0,8 ± 0,4	1,0 ± 0,6	1,0 ± 0,6
Septumdicke endsystolisch (cm)	1,2 ± 0,4	1,1 ± 0,4	1,4 ± 0,6	1,3 ± 0,6
linksventrikuläre Hinterwanddicke enddiastolisch (cm)	0,8 ± 0,2	0,8 ± 0,4	0,9 ± 0,4	0,9 ± 0,4
linksventrikuläre Hinterwanddicke endsystolisch (cm)	1,4 ± 0,4	1,4 ± 0,4	1,5 ± 0,6	1,5 ± 0,4
mittlere prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkürzung (%)	39 ± 14	40 ± 16	42 ± 14	39 ± 14
Aortenwurzelweite enddiastolisch (cm)	2,6 ± 0,6	2,7 ± 0,6	2,8 ± 1,0	2,8 ± 0,8
Aortenwurzelweite endsystolisch (cm)	2,9 ± 0,6	3,0 ± 0,6	3,1 ± 1,0	3,0 ± 0,8
Dimension des linken Vorhofs enddiastolisch (cm)	2,2 ± 0,8	2,5 ± 0,8	2,6 ± 1,2	2,8 ± 1,0
Dimension des linken Vorhofs endsystolisch (cm)	3,2 ± 0,6	3,3 ± 0,8	3,2 ± 0,8	3,5 ± 1,0

4.3 Echokardiographie und bakterielle Endokarditis:

4.3.1 Vergleich der ein- und zweidimensionalen Echokardiographie bei bakterieller Endokarditis:

Auch für die Suche nach entzündlichen Herzklappenveränderungen ist die Echokardiographie geeignet. Wann et al. (103) veröffentlichten 1979 eine Studie über 23 Patienten mit bakterieller Endokarditis. Mit Hilfe der ein- und zweidimensionalen Echokardiographie konnten bei 18 Patienten Vegetationen nachgewiesen werden. Zehn Patienten benötigten einen Herzklappenersatz innerhalb eines Monats nach Auftreten der Endokarditis.

Mit Hilfe der zweidimensionalen Echokardiographie konnte man allerdings nicht auf den Bedarf eines Klappenersatzes schließen bzw. das Auftreten größerer peripherer Embolien voraussagen.

4.3.2 Echokardiographische Befunde bei bakterieller Endokarditis:

In einer anderen Studie erhielt man 47 Echokardiogramme von 32 Patienten mit einer bakteriellen Endokarditis. Bei 14 Patienten wurden vorher bestehende krankhafte Veränderungen gefunden. Bei fünf Patienten mit klinischem Verdacht auf eine bakterielle Endokarditis an normalen Herzklappen zeigte die Echokardiographie einmal eine Mitralstenose, in zwei Fällen eine bikuspidale Aortenklappe und zweimal einen MKPS. Bei 22 Patienten konnte die gesicherte Diagnose "Vegetationen" gestellt werden. Sieben Patienten hatten Vegetationen auf der Aortenklappe, zwölf Patienten auf der Mitralklappe und drei Patienten auf beiden Klappen. Bei zehn Patienten wurden geringfügige Veränderungen gesehen, aber keine Vegetationen diagnostiziert. Bei zwölf Patienten bestätigte die Operation den echokardiographischen Befund. Alle 14 Patienten mit peripheren embolischen Verschlüssen zeigten Vegetationen im Echokardiogramm. Häufig bestanden nach der bakteriellen Endokarditis außer den Vegetationen noch weitere Folgen. 21 Patienten zeigten eine Volumenbelastung des linken Ventrikels. Zehn Patienten hatten eine Mitralklappe vom Aussehen eines Dreschflegels. In drei Fällen konnte der Befund bei der Operation bestätigt werden. Acht Patienten hatten anomale grob flatternde Echokomplexe im linksventrikulären Ausflußtrakt, die einem prolabierten Aortenklappensegel

oder einer Aortenklappenvegetation entsprachen. In vier Fällen wurde dies auch durch die Operation bestätigt. Fünf Patienten hatten Zeichen einer starken Aortenklappeninsuffizienz, die frisch aufgetreten war, nämlich einen verfrühten Mitralklappenschluß. Bei allen wurde dies durch die Operation bestätigt. Der echokardiographische Nachweis der Vegetationen blieb auch nach erfolgreicher medikamentöser Behandlung bestehen. Dillons (31) 1973 veröffentlichte Beobachtung, daß medikamentös behandelte Vegetationen echo-reicher seien als Vegetationen während der akuten Erkrankung, konnte in dieser Studie nicht bestätigt werden.

Man kam zu dem Schluß, daß die Echokardiographie bei Patienten mit bakterieller Endokarditis nützlich sei. Sie erlaube den Nachweis vorher bestehender Klappenveränderungen und charakteristischer Vegetationen und deren Größe und Beschaffenheit. Jedoch unterscheide die Echokardiographie nicht zwischen aktiven und verheilten Vegetationen. In der Gruppe der 14 Patienten, bei denen fünf Patienten einen MKPS im Echokardiogramm zeigten, kann der Prolaps auch durch den endokarditischen Prozeß selbst hervorgerufen worden sein und nicht schon vorher bestanden haben. Bis vor kurzem gab es keine Untersuchungsmethode, die die Sichtbarmachung von charakteristischen Klappenvegetationen erlaubte. Bis dahin war man auf die chirurgische und autopsische Bestätigung des Befundes angewiesen. Klappenvegetationen können durch die Echokardiographie als unebene und unregelmäßig begrenzte Verdickungen der Klappe sichtbar gemacht werden. Die Differentialdiagnose von abnorm verdickten Klappen ist in der Regel einfach. Als das hauptsächlich differenzierende Unterscheidungsmerkmal wird beschrieben, daß die Bewegung der Spitzen der Klappen bei der Endokarditis für gewöhnlich uneingeschränkt bleibt. Hingegen werden bei Richtungsänderungen des Schallstrahls nur zeitweise Reflexionen der Vegetationen beobachtet. Dies kommt durch das Ein- und Austreten der Vegetationen aus dem Ultraschallstrahlengang zustande. So lassen sie sich in der Systole oder Diastole, aber kaum in beiden Teilen des Herzzyklus in einer fortlaufenden Aufzeichnung darstellen. Dieses Verhalten unterscheidet die Vegetationen deutlich von den verdickten und mehrfach geschichtet verlaufenden Reflexionen z.B. verkalkter Aortenklappen. (Roy et al. 1975 (84))

4.4 Die diastolische Bewegung der Mitralsegel in Abhängigkeit vom Alter:

In einer Langzeitstudie wurden mit Hilfe der Echokardiographie 105 männliche Probanden untersucht. Alle Teilnehmer waren körperlich aktiv und litten weder an Hochdruck- oder Herz-Kreislauf-Erkrankungen. Es wurden die mitteldiastolische Schließungsgeschwindigkeit des vorderen Mitralklappensegels, die Aortenklappendimensionen, die Dimensionen des linken Ventrikels und die Dicke der Hinterwand des linken Ventrikels bestimmt. Außerdem wurden die Verkürzung der kleineren Halbachse des linken Ventrikels und die zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit bestimmt. Man kam zu dem Ergebnis, daß es mit zunehmendem Alter zu einer Abnahme der Schließungsgeschwindigkeit des vorderen Mitralklappensegels kommt. (Gerstenblith et al. 1977 (41))

4.5. Echokardiographische Merkmale des Mitralklappenprolapses bei Kindern:

Mit einem Sectorscanner wurden bei 26 Kindern (Alter: 2 - 18 Jahre) die echokardiographischen Merkmale des MKPS bestimmt. Bei jedem der Patienten waren die physischen Befunde des Mitralklappen-Klick-Geräusch-Syndroms vorhanden. Außerdem war der MKPS vorher durch die M-mode Echokardiographie diagnostiziert worden. Der MKPS trat familiär gehäuft bei acht Patienten auf. Bei fünf Patienten stand er im Zusammenhang mit einem Marfan-Syndrom. Die zweidimensionale Echokardiographie veranschaulichte eine verstärkte Mitralklappenwölbung und den Prolaps des hinteren und vorderen Mitralklappensegels. Die M-mode Echokardiographie bestätigte die Ergebnisse. Die Methode erlaubte eine komplette M-mode Beschreibung der phasischen Bewegung des ganzen Mitralklappenapparates und Beobachtungen über das Spektrum des Prolapses vom diskreten spätsystolischen Prolaps bis zum hängemattenartigen, holosystolischen Prolaps. Eine pseudosystolische Vorwärtsbewegung wurde oft beobachtet und entstand durch eine Überlagerung der Echos des Mitralklappenringes und des hinteren und vorderen prolabierten Mitralsegels. Ein häufiger Befund war bei 22 Patienten die Verbindung des Prolapses mit einer bikonvexen Vergrößerung des Sinus Valsalvae und einer signifikanten

Vergrößerung des Aortenwurzeldurchmessers. Eine Aortenwurzel-dilatation wurde am häufigsten bei den Patienten mit einem Marfan-Syndrom gefunden und war ein hervorstechender Befund bei sechs Patienten mit geringen Veränderungen des Muskel-Skelettapparates. Außerdem wurde festgestellt, daß die zweidimensionale Echokardiographie signifikant die Möglichkeit einer nichtinvasiven Überprüfung eines MKPS erleichtert und eine Erklärung für viele der Beobachtungen der M-mode Echokardiographie gibt.

(Sahn et al. 1975 (85))

4.6 Einteilung der radiologisch nachweisbaren Veränderungen beim Mitralklappenprolaps:

Bei 100 normalen Ventrikulogrammen des linken Ventrikels wurde die Morphologie des Mitralklappenapparates bestimmt. Vier Typen der Mitralklappe wurden gemäß der Lage des Mitralfulkrums (Ansatzstelle der Klappensegel am Mitraling) und nach der Konfiguration der angrenzenden linksventrikulären Wand während der Diastole unterschieden. Typ I und II simulieren nahezu den MKPS während der Auswurfsphase. Die Messungen zeigten, daß die Ventrikelkontraktion bei 26% der Normalpersonen den Durchmesser des Mitralinges nicht verminderte. Diese Beobachtung zeigte, daß die Änderung des Mitralingdurchmessers nur eine sekundäre Rolle beim Mechanismus des Mitralklappenschlusses spielt. Der tatsächliche Prolaps der Mitralklappe ist durch die posteriore und inferiore Verdrängung der Mitralklappensegel jenseits der Höhe des Mitralklappenfulkrums in der rechtsanterioren Schrägposition gekennzeichnet. Die systolische Klappenvorwölbung reicht nicht aus, um einen MKPS zu diagnostizieren. Wegen des niedrigen Fulkrums wurde bei Typ I und II häufig die Fehldiagnose MKPS gestellt. Typ I und IV waren häufiger als Typ II und III (Abb. 13). (Spindola - Franco et al. 1980 (94))

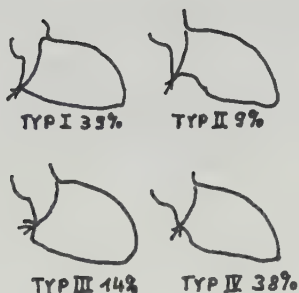


Abb. 13: Einteilung der radiologisch nachweisbaren Veränderungen
beim Mitralklappenprolaps
(nach Spindola-Franco et al. 1980 (94))

5. Ergebnisse:

5.1 Patienten und Problemstellung:

Bei allen hier dargestellten Patienten wurde in den Jahren 1977 bis 1983 in der Medizinischen Poliklinik München ein Mitralklappenprolaps festgestellt. Besonderer Wert wurde auf die Beschreibung der Art und Dauer der Herzbeschwerden gelegt. Außerdem suchten wir mit Hilfe der Echokardiographie nach Hinweisen auf eine abgelaufene Endokarditis, um deren Häufigkeit bei Mitralklappenprolaps-Patienten festzustellen.

Unsere Studie umfaßt 55 Patienten, davon zwölf Patienten mit einer Erkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis. Das Patientenkollektiv bestand aus 28 weiblichen und 27 männlichen Patienten. Der Mitralklappenprolaps wurde mit Hilfe der ein- und zweidimensionalen Echokardiographie nachgewiesen. Im Rahmen der echokardiographischen Untersuchung wurde außerdem die Aortenwurzelweite, Hinterwanddicke, Septumdicke diastolisch, linksventrikuläre Dimension in der Systole und in der Diastole, prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkürzung, rechtsventrikuläre Dimension und die

Dimensionen des linken Vorhofs bei unseren Patienten gemessen und mit denen einer Kontrollgruppe verglichen. Außerdem wurde den Patienten ein einheitlicher Anamnesefragebogen zugeschickt, um typische Beschwerden und Begleiterkrankungen zu erfassen. (Der Fragebogen ist im Anhang abgedruckt.) Der Fragebogen wurde uns von 38 Patienten (69,1%) beantwortet zurückgesandt. An klinischen Daten standen uns bei allen Patienten Alter, Gewicht, Herzfrequenz, Blutdruck, Echokardiographiebefund und Elektrokardiographiebefund zur Verfügung. Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BKS), Leukozytenzahl pro mm³ Blut, Elektrophorese- und Röntgenthoraxbefunde konnten bei je 16 männlichen und 21 weiblichen Patienten erhoben werden. Der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) war uns bei 13 männlichen und 14 weiblichen Patienten zugänglich. Auf den drei folgenden Seiten sind der Überweisungsgrund für die Echokardiographie und andere bestehende Erkrankungen angegeben.

Überweisungsgrund für die Echokardiographie bei den männlichen

Patienten:

(N = 27)

- | | |
|---|--|
| 1 | Suche nach Herzbeteiligung bei Verdacht auf Marfan-Syndrom |
| 4 | Suche nach Herzbeteiligung bei Morbus Bechterew |
| 1 | Suche nach Herzbeteiligung bei Reiter-Syndrom |
| 1 | Suche nach Herzbeteiligung bei primär chronischer Polyarthrit |
| 1 | kardiale Beschwerden und pathologisches EKG bei Peritonsillarabszeß und Verdacht auf Endokarditis |
| 1 | kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG bei familiärer Hypercholesterinämie |
| 1 | Zufallsbefund bei familiärer Hypercholesterinämie |
| 1 | Zufallsbefund eines Systolikums (bei Ikterusabklärung) |
| 1 | Zufallsbefund eines Systolikums (bei Abklärung von Darmbeschwerden) |
| 3 | kardiale Beschwerden und Systolikum |
| 1 | Systolikum und pathologisches EKG |
| 6 | kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG |
| 1 | kardiale Beschwerden und pathologisches EKG |
| 1 | kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG, Verdacht auf einen anteroseptalen Myokardinfarkt und Mitralstenose (außerdem Emphysebronchitis) |
| 1 | kardiale Beschwerden und pathologisches EKG (außerdem V. a. Menière Syndrom) |
| 1 | kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG bei Hyperthyreosis factitia |
| 1 | kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG bei Verdacht auf subvalvuläre Aortenstenose |

Überweisungsgrund für die Echokardiographie bei den weiblichen Patienten:

4	kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG bei primär chronischer Polyarthritits: 1-mal mit Zustand nach Diphtherie 2-mal mit Sjögren-Syndrom 1-mal mit Pleuritis und Perikarditis
1	kardiale Beschwerden und Systolikum bei Verdacht auf beginnende Kollagenose
1	Systolikum bei Morbus Bechterew
1	kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG bei unklarer BKS-Beschleunigung und postthrombotischem Syndrom
1	kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG bei Zustand nach Myokarditis, Meningitis und Tuberkulose
1	kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG bei Emphysebronchitis, Zustand nach Thorakotomie wegen Tuberkulose und Mammaamputation
1	Zufallsbefund Systolikum und pathologisches EKG bei benigner Gonokokkensepsis
2	Zufallsbefund eines Systolikums
1	Zufallsbefund Systolikum und pathologisches EKG
4	kardiale Beschwerden und Systolikum: 1-mal außerdem neurotische Depression und Hyperthyreose 1-mal außerdem Epilepsie
1	kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG
1	kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG mit paroxysmaler Tachykardie und Kollapsneigung (außerdem funktionelle gastrointestinale Beschwerden und Zustand nach Melanomexstirpation am Unterschenkel)
1	kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG (außerdem Zustand nach Kardiomyotomie und Pyloroplastik wegen Achalasie)
1	Systolikum, (außerdem Schlingstörungen, Par- und Dysästhesien unklarer Genese)

- 1 kardiale Beschwerden, (außerdem Globusgefühl und Schluck-
beschwerden)
- 1 kardiale Beschwerden, Systolikum, Diastolikum und pathologisches
EKG mit Verdacht auf Aorteninsuffizienz oder Aortensklerose
- 1 kardiale Beschwerden und pathologisches EKG, (außerdem Zustand
nach Uterusexstirpation)
- 1 kardiale Beschwerden und Systolikum bei hyperkinetischem
Herzsyndrom
- 1 kardiale Beschwerden und pathologisches EKG mit Ruhetachykardien
und Verdacht auf koronare Herzkrankheit oder BWS-Syndrom
(außerdem Zustand nach Diphtherie)
- 1 kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG
(außerdem Epilepsie)
- 1 kardiale Beschwerden, Systolikum und pathologisches EKG
mit Verdacht auf Aortenstenose

5.2 Altersverteilung:

Das mittlere Alter der männlichen Patienten betrug $\bar{x} = 28,2$ Jahre (12-69 Jahre), (Standardabweichung $s = 13,9$). Eine genaue Altersverteilung der männlichen Patienten findet sich in TAB 1A. Ein deutlicher Altersgipfel liegt hier zwischen den Jahren 20 und 29, gefolgt von einem Gipfel zwischen zehn und 19 Jahren.

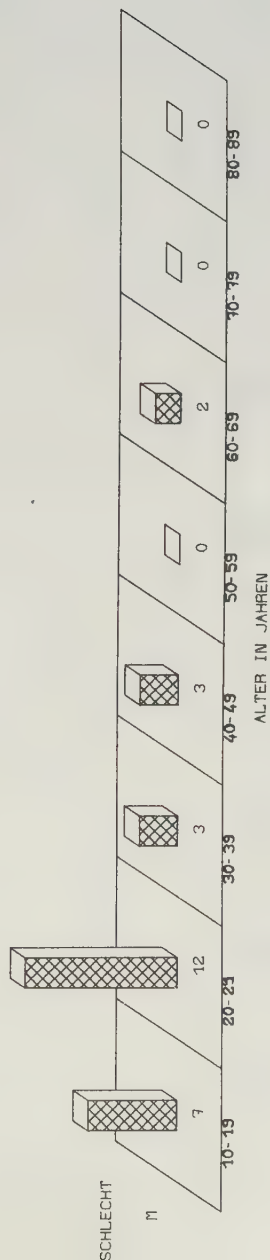
Das Durchschnittsalter der weiblichen Patienten betrug $\bar{x} = 38,4$ Jahre (16 - 66 Jahre) (Standardabweichung $s = 15,7$). Wie man in TAB 1B sieht, ergibt sich auch hier ein Altersgipfel zwischen 20 und 29 Jahren. Außerdem wird aber ein Gipfel zwischen 40 und 49 Jahren sichtbar.

5.3 Gewichtsverteilung:

Die Patienten waren in der Mehrzahl ideal- bis normalgewichtig. Bei den Männern waren nur vier der 27 Patienten (14,8%), bei den Frauen sechs der 28 Patientinnen (21,4%) übergewichtig. Eine genaue Übersicht über die Gewichtsverteilung bei unseren Patienten findet sich in TAB 2A und TAB 2B.

ALTERSVERTEILUNG BEI DEN MAENNLICHEN MKPS-PATIENTEN N=24

TAB. 1A

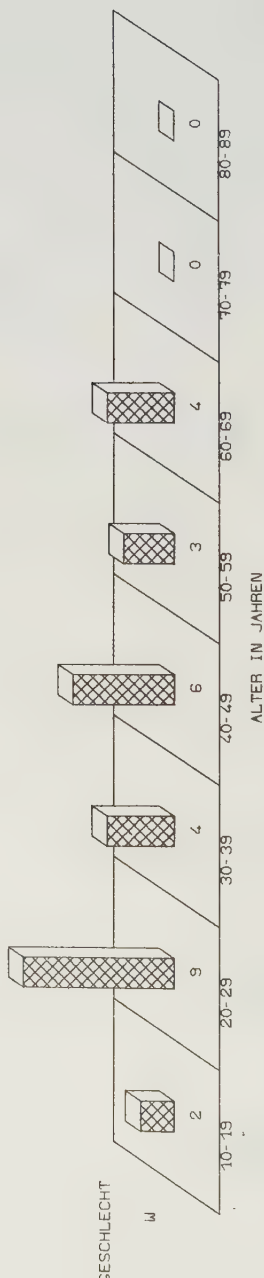


DURCHSCHNITTSALTER = 28.2 JAHRE STANDARDABWEICHUNG = 13.9

ALTERSVERTEILUNG BEI DEN WEIBLICHEN MKPS-PATIENTEN

N=28

TAB. 1B

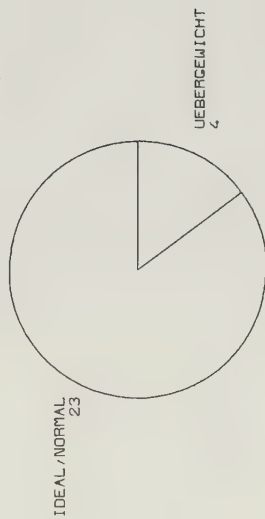


DURCHSCHNITTSALTER = 38,4 JAHRE STANDARDABWEICHUNG = 15,7

GEWICHTSVERTEILUNG BEI DEN MAENNLICHEN PATIENTEN

N=23

TAB. 2A

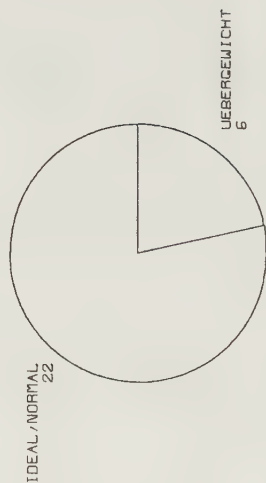


BERECHNUNGSGRUNDLAGE: (KÖRPERGRÖSSE - 100) - 10 PROZENT

GEWICHTSVERTEILUNG BEI DEN WEIBLICHEN PATIENTEN

Tab. 2B

N=28



BERECHNUNGSGRUNDLAGE: (KÖRPERGRÖSSE - 100) - 10 PROZENT

5.4

Herzfrequenz:

Die durchschnittliche Herzfrequenz lag bei den männlichen Patienten bei $\bar{x} = 72,5/\text{min}$ (Standardabweichung $s = 12,2$). Bei den Frauen betrug sie $\bar{x} = 84,3/\text{min}$ (Standardabweichung $s = 15,6$). Unter den männlichen Patienten waren drei Patienten tachykard (Herzfrequenz über $90/\text{min}$), unter den weiblichen acht Patientinnen. Außerdem waren zwei männliche Patienten bradykard (Herzfrequenz unter $60/\text{min}$). Auf das Vorliegen einer Tachykardie bzw. Bradykardie wird im Zusammenhang mit den anamnestischen Angaben sowie den Echokardiographie- und EKG-Befunden eingegangen. Eine Übersicht über die Verteilung der Herzfrequenz findet sich in TAB 3A und 3B.

5.5.

Blutdruck:

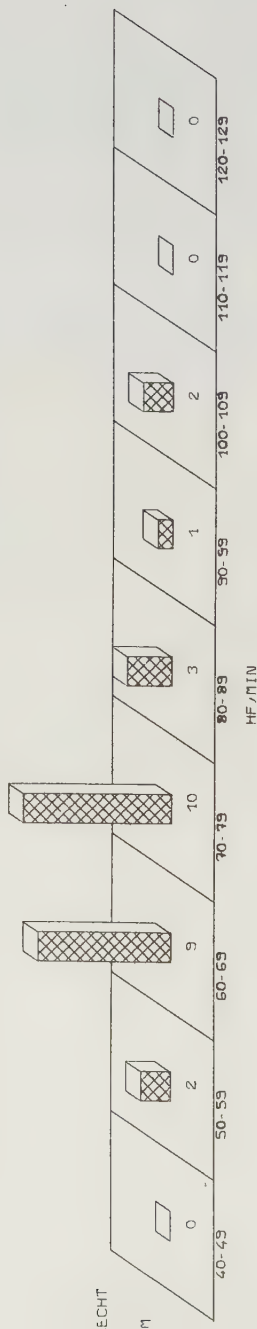
Der systolische Blutdruck (R.R.) lag bei 22 der 27 männlichen Patienten im Normbereich. Bei fünf männlichen Patienten lag er zwischen 140 und 149 mm Hg. 22 der 28 weiblichen Patienten hatten im Normbereich liegende RR-Werte. Sechs Patientinnen hatten systolische Werte, die über 140 mm Hg lagen.

Eine genaue Übersicht über den systolischen RR findet sich in TAB 4A und 4B. Wenn neben dem erhöhten systolischen RR noch ein pathologischer EKG-Befund bzw. ein besonderer Echokardiographiebefund vorliegt, so wird hierauf beim EKG- bzw. Echokardiographiebefund eingegangen.

HERZFREQUENZ BEI DEN MAENNLICHEN PATIENTEN

N=27

TAB. 3A

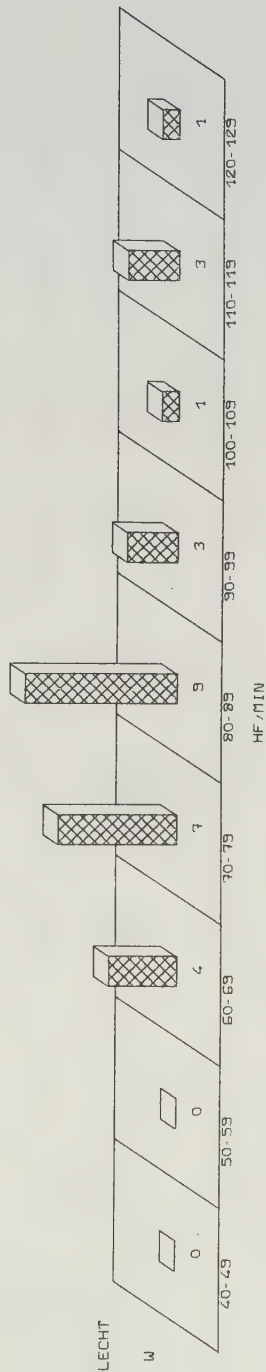


DURCHSCHNITT = 72.5 STANDARDABWEICHUNG = 12.2

HERZFREQUENZ BEI DEN WEIBLICHEN PATIENTEN

N=28

TAB. 3B

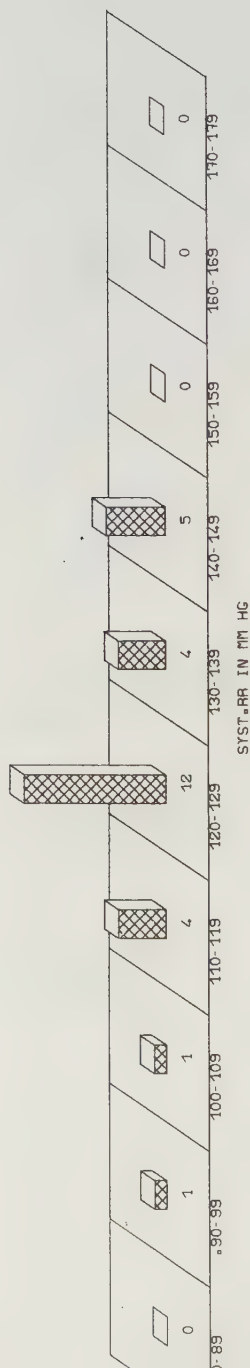


DURCHSCHNITT = 84.3 STANDARDABWEICHUNG = 15.6

SYSTOLISCHER BLUTDRUCK (RR) DER MAENNlichen PATIENTEN

N=27

TAB. 6A

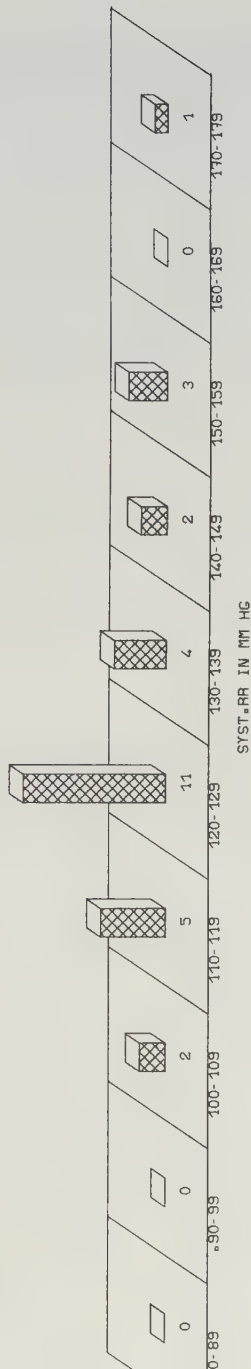


DURCHSCHNITT = 126.4 STANDARDABWEICHUNG = 12.4

SYSTOLISCHER BLUTDRUCK (RR) DER WEIBLICHEN PATIENTEN

N=28

TAB. 4B



DURCHSCHNITT = 129.3 STANDARDABWEICHUNG = 16.5

5.6 Symptomatik der kardialen Beschwerden:

59,3 % der männlichen Patienten und 78,6% der weiblichen Patienten gaben anamnestisch kardiale Beschwerden an.

Neun der männlichen Patienten (33,3%) litten unter Herzklopfen, sechs Patienten nur bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß, drei Patienten nur in Ruhe. Von den weiblichen Patienten gaben auch neun Patientinnen (32,1%) Herzklopfen an, fünf Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß, drei Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe und zwei Patientinnen nur in Ruhe.

Acht der männlichen Patienten (29,6%) klagten über unregelmäßigen Herzschlag, drei Patienten bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und fünf Patienten nur in Ruhe. Von den weiblichen Patienten litten neun Patientinnen (32,1%) an unregelmäßigem Herzschlag, eine Patientin bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe und fünf Patientinnen nur in Ruhe.

Zwei der männlichen Patienten (7,4%) und zwei der weiblichen Patienten (7,1%) kollabierten einmal in ihrer Vorgeschichte. Der männliche Patient (D.W., 30 J., HF 55/min, RR 120/80 mm Hg), der im Alter von sechsundzwanzig Jahren kollabierte, litt an einer Sinusbradykardie. Sein Auskultations- und EkG-Befund waren normal. Anamnestisch gab er seit einem halben Jahr Herzstechen an. Der andere männliche Patient (W.K., 12 J., HF 78/min, RR 110/70 mm Hg) mit einer Synkope in seiner Vorgeschichte hatte ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Sein EkG war normal. Anamnestisch gab er unabhängig von Belastung Herzstechen an. Außerdem gehörte er einer Familie mit familiärer Hypercholesterinämie an.

Die eine Patientin (C.V., 16 J., HF 100/min, RR 100/80 mm Hg) mit einer Synkope in ihrer Vorgeschichte hatte seit einem halben Jahr eine Dauertachykardie (HF 100/min). Bei der Auskultation hörte man einen frühsystolischen Klick. Das EkG zeigte sonst keine pathologischen Veränderungen. Anamnestisch gab sie seit einem halben Jahr Benommenheit, Herzrasen und Schmerzen in der linken Thoraxseite mit Ausstrahlung in die linke Achsel in Ruhe an.

Die andere Patientin (U.B., 26 J., HF 72/min, RR 125/60 mm Hg) hatte einen normalen Auskultationsbefund. Das EKG zeigte paroxysmale Tachykardien. Anamnestisch gab sie keine kardialen Beschwerden an. Sie hatte aber funktionelle Magen-Darm-Beschwerden. Außerdem war bei ihr eine Melanomexstirpation am Unterschenkel vorgenommen worden.

Vier der männlichen Patienten (14,8%) klagten über Herzrasen, ein Patient bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und drei Patienten in Ruhe. Zehn der weiblichen Patienten (35,7%) gaben anamnestisch Herzrasen an, eine Patientin bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß, drei Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe und sechs Patientinnen in Ruhe.

Vier der männlichen Patienten (14,8%) klagten über Schwindel in Ruhe. Neun der weiblichen Patienten (32,1%) gaben anamnestisch das Symptom Schwindel an, vier Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß, drei Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe und zwei nur in Ruhe.

Zwei der männlichen Patienten (7,4%) klagten über Atemnot bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß. Neun der weiblichen Patienten (32,1%) gaben anamnestisch Atemnot an, fünf Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß, drei Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe und eine Patientin nur in Ruhe.

13 der männlichen Patienten (48,1%) gaben Schmerzen oder Unbehagen bzw. ein Druck- oder Schweregefühl in der Brust an, fünf Patienten bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß, drei Patienten bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe und fünf Patienten nur in Ruhe. 15 der weiblichen Patienten (53,6%) spürten Schmerzen oder Unbehagen bzw. ein Druck- oder Schweregefühl in der Brust, vier Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß, sieben Patientinnen bei körperlicher Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe und vier nur in Ruhe.

Von den 13 männlichen Patienten, die Schmerzen in der Brust angaben, hatten zwei Patienten Herzstechen, ein Patient Herzschmerzen in Abhängigkeit von Hitze, ein Patient ein Engegefühl über der Brust bei Kälte und zwei Patienten einen starken Schmerz quer durch die Brust, der länger als eine halbe Stunde dauerte. Vier Patienten lokalisierten den Schmerz in der linken oberen Thoraxhälfte, drei Patienten in der linken unteren Thoraxhälfte, drei Patienten in der ganzen linken Thoraxseite und drei Patienten hinter dem Sternum. Bei einem Patienten strahlte der Schmerz in die linke Schulter, den linken Arm und die Finger der linken Hand aus. Bei zwei Patienten strahlte er in den linken Arm und die Finger der linken Hand aus.

Von den 15 weiblichen Patienten, die über Schmerzen in der Brust klagten, hatten zwei Patientinnen Herzstechen, eine Patientin Herzschmerzen bei Kälte und eine Patientin einen starken Schmerz quer durch die Brust, der länger als eine halbe Stunde dauerte. Fünf Patientinnen lokalisierten den Schmerz in der linken oberen Thoraxhälfte, zwei Patientinnen in der linken unteren Thoraxhälfte, drei Patientinnen in der ganzen linken Thoraxseite und fünf Patientinnen hinter dem Sternum.

Die Symptomatik der kardialen Beschwerden ist in TAB 5A, 5B, 6A und 6B zusammengefaßt.

TAB 5 A: Symptomatik der kardialen Beschwerden bei den männlichen Patienten:
(Die Prozentzahlen beziehen sich auf N = 27 Patienten)

N	Symptomatik	bei Anstrengung bzw. psychischem Streß:	bei Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe:	in Ruhe:
16	59,3% kardiale Beschwerden			
9	33,3% Herzklopfen	6	0	3
8	29,6% unregelmäßiger Herzschlag	3	0	5
2	7,4% Synkope			
4	14,8% Herzrasen	1	0	3
4	14,8% Schwindelgefühl	0	0	4
2	7,4% Atemnot	2	0	0
13	48,1% Schmerzen oder Unbehagen bzw. Druck- oder Schwere- gefühl in der Brust	5	3	5

TAB 5 B: Symptomatik der kardialen Beschwerden bei den weiblichen Patienten:
(Die Prozentzahlen beziehen sich auf N = 28 Patientinnen)

N	Symptomatik	bei Anstrengung bzw. psychischem Streß:	bei Anstrengung bzw. psychischem Streß und in Ruhe:	in Ruhe:
22	78,6% kardiale Beschwerden			
9	32,1% Herzklopfen	5	2	2
9	32,1% unregelmäßiger Herzschlag	1	3	5
2	7,1% Synkope			
10	35,7% Herzrasen	1	3	6
9	32,1% Schwindelgefühl	4	3	2
9	32,1% Atemnot	5	3	1
15	53,6% Schmerzen oder Unbehagen bzw. Druck- oder Schwere- gefühl in der Brust	4	7	4

TAB 6 A: Art und Lokalisation der Thoraxschmerzen bei den 13 männlichen Patienten:

2/13	Herzstechen
1/13	Herzschmerzen in Abhängigkeit von Hitze
1/13	Engegefühl über dem Thorax bei Kälte
2/13	starker Schmerz quer durch die Brust (Dauer länger als eine halbe Stunde)
4/13	Schmerzen in der linken oberen Thoraxhälfte
3/13	Schmerzen in der linken unteren Thoraxhälfte
3/13	Schmerzen in der ganzen linken Thoraxseite
3/13	Schmerzen hinter dem Sternum
1/13	Ausstrahlung der Thoraxschmerzen in die linke Schulter, den linken Arm und die Finger der linken Hand
2/13	Ausstrahlung der Thoraxschmerzen in den linken Arm und die Finger der linken Hand

TAB 6 B: Art und Lokalisation der Thoraxschmerzen bei den 15 weiblichen Patienten:

2/15	Herzstechen
1/15	Herzschmerzen bei Kälte
1/15	starker Schmerz quer durch die Brust (Dauer länger als eine halbe Stunde)
5/15	Schmerzen in der linken oberen Thoraxhälfte
2/15	Schmerzen in der unteren Thoraxhälfte
3/15	Schmerzen in der ganzen linken Thoraxseite
5/15	Schmerzen hinter dem Sternum
3/15	Ausstrahlung der Thoraxschmerzen in die linke Schulter, den linken Arm und die Finger der linken Hand
2/15	Ausstrahlung der Thoraxschmerzen in die linke Schulter
1/15	Ausstrahlung der Thoraxschmerzen in die linke Achsel

5.7 Echokardiographiebefunde:

5.7.1 Echokardiographiebefunde bei den männlichen Patienten:

Von den 27 männlichen Mitralklappenprolaps-Patienten hatten zwei Patienten einen frühsystolischen und 25 Patienten einen mittel- bis spätsystolischen MKPS des hinteren Mitralklappensegels.

Außer dem MKPS ergaben sich als zusätzliche Befunde bei einem Patienten (F.S., 69 J., HF 78/min, RR 140/80 mm Hg) Auflagerungen an der Mitralklappe, eine Dilatation des linken Ventrikels und eine Vergrößerung des linken Vorhofs und rechten Ventrikels. In der Vorgeschichte konnte aber keine entzündliche Erkrankung festgestellt werden. Auch das EKG zeigte eine Vorhofbelastung links und eine Hypertrophie des linken und rechten Ventrikels. Außerdem wurde eine koronare Herzkrankheit mit beginnender Linksherzinsuffizienz festgestellt. Bei der Auskultation fand man ein Systolikum mit P. M. an der Herzspitze. Auch im Thoraxröntgenbild konnte eine Herzvergrößerung festgestellt werden. Der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) betrug 0,58 (mittlerer Normwert: 0,45) und der seitliche CTR 0,57. In der Anamnese gab der Patient Schmerzen und ein Druckgefühl in der linken oberen Thoraxhälfte bei körperlicher Anstrengung und in Ruhe an, die weniger als zehn Minuten dauerten. Außerdem klagte er über Herzklopfen und unregelmäßigen Herzschlag bei körperlicher Anstrengung und in Ruhe.

Bei einem anderen Patienten (K.W., 20 J., HF 54/min, RR 140/90 mm Hg) sollte ein Verdacht auf eine Endokarditis überprüft werden. Es ergab sich aber bei der Echokardiographie kein Anhalt für eine linksventrikuläre Dilatation oder eine Minderung der Kontraktionsfähigkeit. Ebenso fanden sich keine Vegetationen. Der Patient litt an einer Sinusbradykardie (HF 54/min). Er war wegen eines Peritonissilarabszesses eingewiesen worden. Der Auskultationsbefund war regelrecht. Das EKG zeigte außerdem noch einen AV-Block IIa (= Typ Wenckebach), eine supraventrikuläre und ventrikuläre Extrasystolie mit Bigeminie. Anamnestisch gab der Patient seit drei Jahren Schmerzen und ein Druckgefühl im Brustkorb bei körperlicher Anstrengung an, die kürzer oder länger als zehn Minuten dauerten.

Bei einem Patienten (W.R., 48 J., HF 62/min., RR 145/95 mm Hg) wurde echokardiographisch zusätzlich eine Dilatation des linken Ventrikels festgestellt. Er wurde mit Verdacht auf eine Mitralstenose, der sich nicht bestätigte, und eine chronische Emphysebronchitis überwiesen. Bei der Auskultation waren ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und ein frühdiaistolisches Dekrescendo-Geräusch zu hören. Das EKG zeigt einen linksanterioren Hemiblock und Hinweise auf einen abgelaufenen anteroseptalen Myokardinfarkt. Auf dem Thoraxröntgenbild konnte keine Vergrößerung des linken Ventrikels festgestellt werden. Der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) betrug 0,42. Anamnestisch gab der Patient ein diffuses Druckgefühl in der linken Thoraxseite bei körperlicher Anstrengung an.

Eine tabellarische Übersicht über die Echokardiographiebefunde bei den männlichen Patienten findet sich in TAB 7A₁ und 7B₁.

TAB 7A₁: Echokardiographiebefund bei den männlichen Patienten:
(N=27)

2	frühsystolischer MKPS
25	mittel- bis spätsystolischer MKPS
0	holosystolischer MKPS

TAB 7B₁: Nebenbefunde bei zwei der mittel- bis spätsystolischen
MKPS:

1	MKPS mit Auflagerungen an der Mitralklappe und Dilatation des linken Ventrikels, Vergrößerung des linken Vorhofs und Vergrößerung des rechten Ventrikels
1	Dilatation des linken Ventrikels

Die mittlere Aortenwurzelweite (Normbereich: 2,0 - 3,7 cm) betrug bei unseren männlichen Patienten $\bar{x} = 2,9$ cm ($s = 0,6$). Bei der Kontrollgruppe ergab sich ein Wert von $\bar{x} = 3,1$ cm ($s = 0,3$).

(TAB 7 C₁)

Die mittlere Hinterwanddicke (Normbereich: 0,7 - 1,1 cm) betrug bei unseren männlichen Patienten und der Kontrollgruppe $\bar{x} = 0,9$ cm ($s = 0,1$).

(TAB 7 D₁)

Die mittlere Septumdicke diastolisch (Normbereich: 0,7 - 1,3 cm) lag bei unseren männlichen Patienten bei $\bar{x} = 1,0$ cm ($s = 0,1$). In der Kontrollgruppe lag der Wert auch bei $\bar{x} = 1,0$ cm ($s = 0,2$).

(TAB 7 E₁)

Die mittlere linksventrikuläre Dimension systolisch (Normbereich: 2,4 - 4,1 cm) betrug bei unseren männlichen Patienten $\bar{x} = 3,1$ cm ($s = 0,7$). Bei der Kontrollgruppe lag sie auch bei $\bar{x} = 3,1$ cm ($s = 0,4$).

(TAB 7 F₁)

Die mittlere linksventrikuläre Dimension diastolisch (Normbereich: 3,5 - 5,6 cm) betrug bei unseren männlichen Patienten $\bar{x} = 4,4$ cm ($s = 0,8$) und bei der Kontrollgruppe $\bar{x} = 4,5$ cm ($s = 0,5$).

(TAB 7 G₁)

Die mittlere prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkürzung (Normwert : $> 22\%$) lag bei unseren männlichen Patienten bei $\bar{x} = 28,7\%$ ($s = 6,0$) und bei der Kontrollgruppe bei $\bar{x} = 30,0\%$ ($s = 7,0$).

(TAB 7 H₁)

Die mittlere rechtsventrikuläre Dimension (Normbereich: 1,0 - 3,0 cm) betrug bei unseren männlichen Patienten $\bar{x} = 2,1$ cm ($s = 0,4$) und der zugehörigen Kontrollgruppe $\bar{x} = 2,2$ cm ($s = 0,7$).

(TAB 7 I₁)

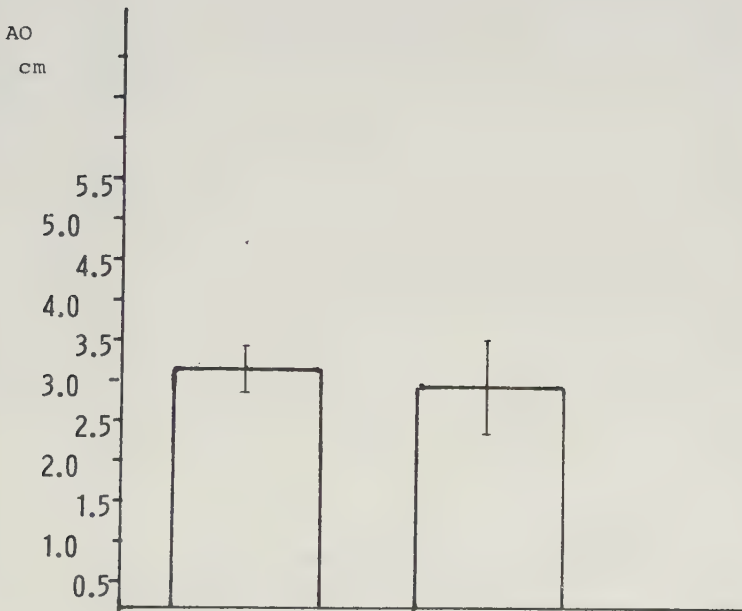
Die mittlere Dimension des linken Vorhofs (Normbereich: 1,9 - 3,8 cm) lag bei unseren männlichen Patienten bei $\bar{x} = 2,5$ cm ($s = 0,6$) und bei der Kontrollgruppe bei $\bar{x} = 3,0$ cm ($s = 0,8$).

(TAB 7 J₁)

Hieraus wird ersichtlich, daß die Werte unserer männlichen Patienten mit denen der Kontrollgruppe übereinstimmen und daß alle Werte im Normbereich liegen.

TAB 7 C₁: Aortenwurzelweite (AO) bei unseren männlichen Patienten (P)
und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27

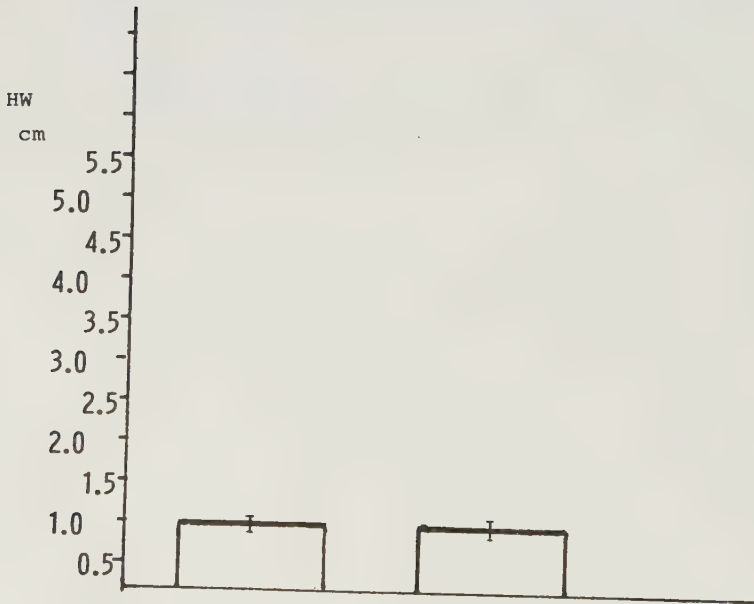


K : $\bar{x} = 3.1$
s = 0.3

P : $\bar{x} = 2.9$
s = 0.6

TAB 7 D₁: Hinterwanddicke (HW) bei unseren männlichen Patienten (P)
und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27

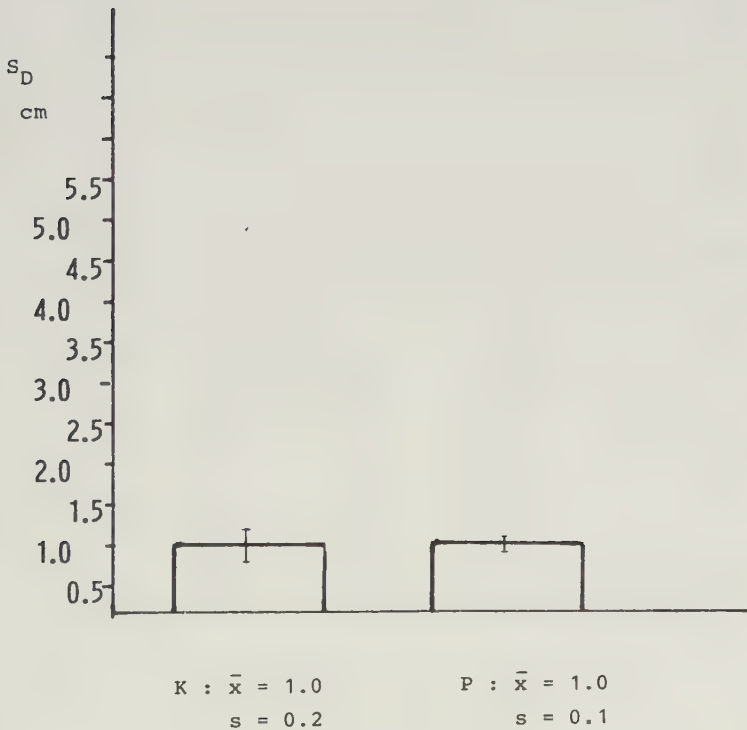


K : $\bar{x} = 0.9$
s = 0.1

P : $\bar{x} = 0.9$
s = 0.1

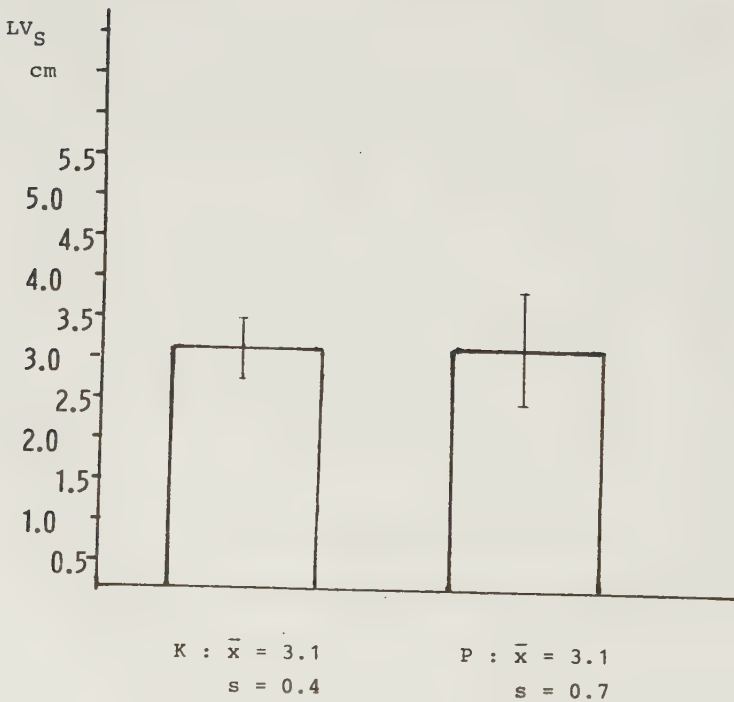
TAB 7 E₁: Septumdicke diastolisch (S_D) bei unseren männlichen
Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27



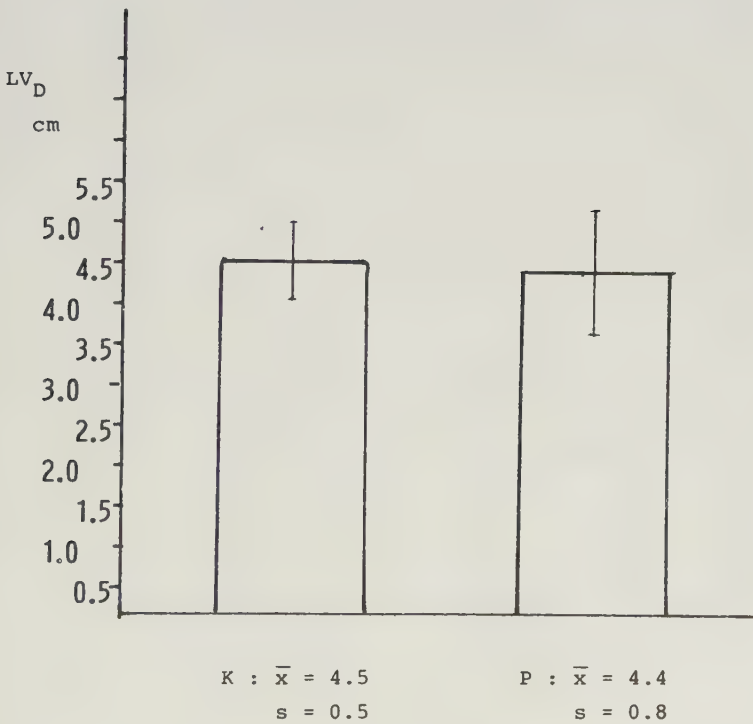
TAB 7 F₁: Linksventrikuläre Dimension systolisch (LV_S) bei unseren männlichen Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27



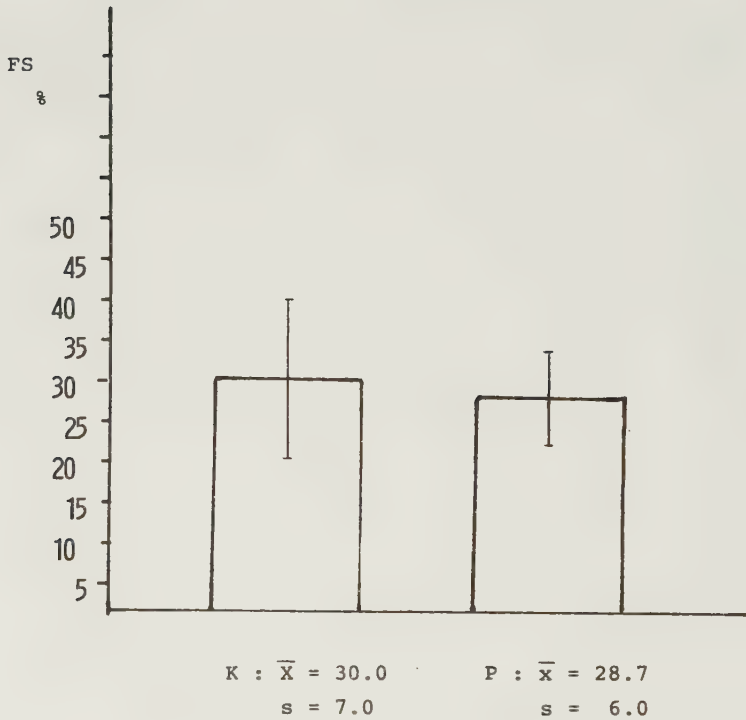
TAB 7 G₁: Linksventrikuläre Dimension diastolisch (LV_D) bei unseren männlichen Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27



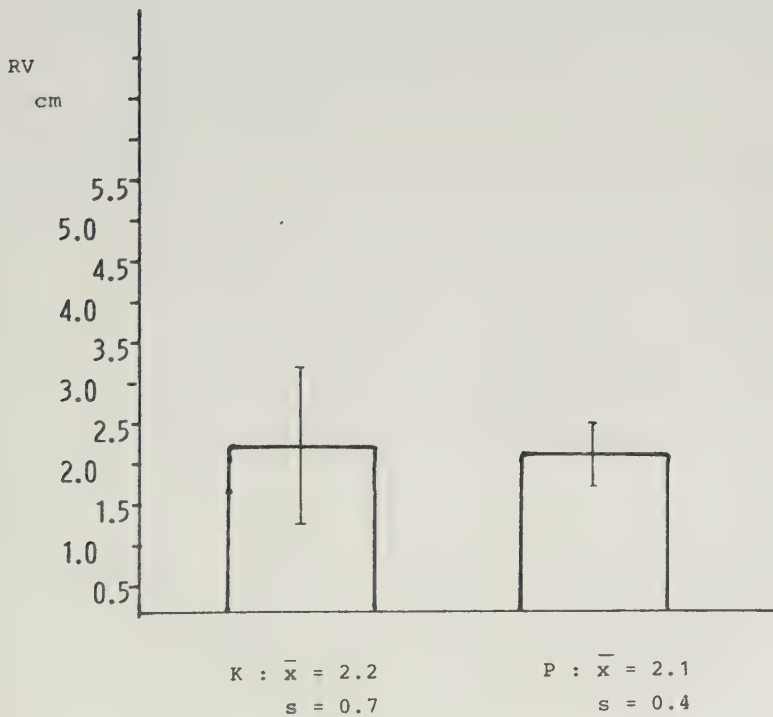
TAB 7 H₁: Prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkür-
zung (FS) bei unseren männlichen Patienten (P) und
einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27



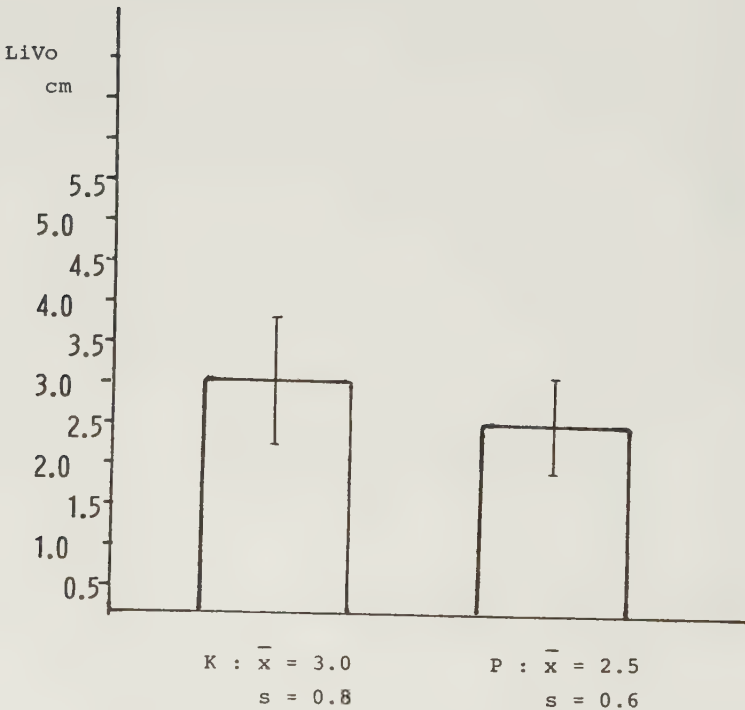
TAB 7 I₁ : Rechtsventrikuläre Dimension (RV) bei unseren männlichen
Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27



TAB 7 J₁: Dimension des linken Vorhofes (LiVo) bei unseren männlichen Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 27



5.7.2 Echokardiographiebefunde bei den weiblichen Patienten:

Von den 28 weiblichen Patienten hatten eine Patientin einen frühsystolischen MKPS, 26 Patientinnen einen mittel- bis spätsystolischen MKPS und eine Patientin einen holosystolischen MKPS des hinteren Mitralsegels.

Als zusätzlicher Befund wurde bei drei Patientinnen eine Vergrößerung des rechten Ventrikels festgestellt.

Die eine Patientin (J. M., 46 J., HF 72/min, RR 120/85 mm Hg) hatte ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und am Erbschen Punkt. Das EKG war normal. Im Thoraxröntgenbild konnte man eine verstrichene Herztaille sehen. Außerdem hatte die Patientin eine Trichterbrust. Der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) war normal (mittlerer Normwert: 0,45). Anamnestisch gab die Patientin seit drei Jahren ein retrosternales Druckgefühl bei körperlicher Anstrengung und psychischem Streß an. Außerdem klagte sie seit sechs Jahren über Schwindel und Übelkeit.

Die zweite Patientin (F. A., 60 J., HF 68/min, RR 120/80 mm Hg) hatte ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Sie hatte ein normales EKG. Das Thoraxröntgenbild zeigte einen betonten linken Vorhof. Außerdem hatte die Patientin eine Trichterbrust. Der Herz-Thorax-Quotient (CTR p.a.) war normal. Anamnestisch gab die Patientin seit zwei Jahren einen Schmerz in der linken Thoraxseite an, der in die linke Schulter ausstrahlte und jedes Mal länger als zehn Minuten dauerte.

Die dritte Patientin (E. M., 63 J., HF 112/min, RR 145/100 mm Hg) hatte einen normalen Auskultationsbefund. Sie zeigte im EKG eine Vorhofbelastung links und eine supraventrikuläre Tachykardie. Im Thoraxröntgenbild konnten keine Veränderungen festgestellt werden. Der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) war normal. An Beschwerden gab die Patientin Schwindel, Benommenheit, Herzklopfen, unregelmäßigen Herzschlag, Herzrasen und rasche Ermüdbarkeit an. Außerdem spürte sie seit 15 Jahren Schmerzen, ein Druckgefühl bei Aufregung und ein Kältegefühl in der linken oberen Thoraxhälfte, die in den linken Arm und die Finger der linken Hand ausstrahlten. Bei Belastung traten bei ihr für Sekunden retrosternale Schmerzen auf.

Als zusätzlicher Befund wurden bei einer Patientin (R. B., 59 J., HF 110/min, RR 120/65 mm Hg) echokardiographisch ein Perikarderguß unklarer Genese und pathologische Reflexionen des hinteren Mitralklappensegels mit Differentialdiagnose "Auflagerungen auf das hintere Mitralsegel" festgestellt. Bei der Auskultation konnte man ein holosystolisches Geräusch hören. Das EKG ergab eine Vorhoffbelastung links und rechts, eine supraventrikuläre Tachykardie, ventrikuläre Extrasystolen, eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung und eine Innenschichtischämie. Im Thoraxröntgenbild waren der linke Vorhof und scheinbar der linke Ventrikel vergrößert. Außerdem bestanden ein Flachthorax und ein gerader Rücken. Der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) betrug 0,57. Das Röntgenbild zeigte bedingt durch den Flachthorax eine scheinbare Herzvergrößerung. Die Patientin gab an Beschwerden Belastungsdyspnoe und rasche Ermüdbarkeit an. Die Patientin hatte in ihrer Kindheit häufig Mandelentzündungen gehabt. Bei ihr wurde außerdem vor 17 Jahren eine Kardiomyotomie und Pyloroplastik wegen Achalasie gemacht.

Bei einer anderen Patientin (J. M., 52 J., HF 94/min, RR 170/95 mm Hg) wurde als zusätzlicher Befund eine Doppelkontur an der Aorten hinterwand festgestellt. Sie hatte außerdem eine Sinustachykardie (HF 94/min) und eine Hypertonie (RR 170/95 mm Hg). Auskultatorisch fand man ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Das EKG zeigte außerdem eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung. Anamnestisch gab die Patientin seit einem Jahr rasche Ermüdbarkeit, Herzklopfen, Belastungsdyspnoe und Schmerzen und Unbehagen in der linken oberen Thoraxhälfte und Schulter bei körperlicher Anstrengung an. Außerdem war bei der Patientin seit fünf Jahren eine primär chronische Polyarthritits bekannt. In der Kindheit hatte sie eine Diphtherie gehabt. Das Thoraxröntgenbild und der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) waren normal.

Eine tabellarische Übersicht über die Echokardiographiebefunde bei den Frauen findet sich in TAB 7 A₂ und 7 B₂.

TAB 7 A₂: Echokardiographiebefunde bei den weiblichen Patienten:
(N = 28)

1	frühsystolischer MKPS
26	mittel- bis spätsystolischer MKPS
1	holosystolischer MKPS

TAB 7 B₂: Nebenbefunde bei fünf der mittel- bis spätsystolischen
MKPS:

3	Vergrößerung des rechten Ventrikels
1	Perikarderguß unklarer Genese und pathologische Reflexi- onen des hinteren Mitralsegels
1	Doppelkontur an der Aortenhintewand

Die mittlere Aortenwurzelweite (Normbereich: 2,0 - 3,7 cm) betrug bei unseren weiblichen Patienten und der zugehörigen Kontrollgruppe $\bar{x} = 3,0$ cm ($s = 0,3$). (TAB 7 C₂)

Die mittlere Hinterwanddicke (Normbereich: 0,7 - 1,1 cm) lag bei unseren weiblichen Patienten und bei dem Kontrollkollektiv bei $\bar{x} = 0,9$ cm ($s = 0,1$). (TAB 7 D₂)

Die mittlere Septumdicke diastolisch (Normbereich: 0,7 - 1,3 cm) betrug bei unseren weiblichen Patienten und bei der Kontrollgruppe $\bar{x} = 0,1$ cm ($s = 0,2$). (TAB 7 E₂)

Die mittlere linksventrikuläre Dimension systolisch (Normbereich: 2,4 - 4,1 cm) lag bei unseren weiblichen Patienten bei $\bar{x} = 2,8$ cm ($s = 0,3$) und bei dem Kontrollkollektiv bei $\bar{x} = 3,2$ cm ($s = 0,4$). (TAB 7 F₂)

Die mittlere linksventrikuläre Dimension diastolisch (Normbereich: 3,5 - 5,6 cm) betrug bei unseren weiblichen Patienten $\bar{x} = 4,1$ cm ($s = 0,4$) und bei der Kontrollgruppe $\bar{x} = 4,6$ cm ($s = 0,5$). (TAB 7 G₂)

Die mittlere prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkürzung (Normwert: $\geq 22\%$) lag bei unseren weiblichen Patienten bei $\bar{x} = 31,0\%$ ($s = 4,6$) und bei der Kontrollgruppe bei $\bar{x} = 30,5\%$ ($s = 7,3$). (TAB 7 H₂)

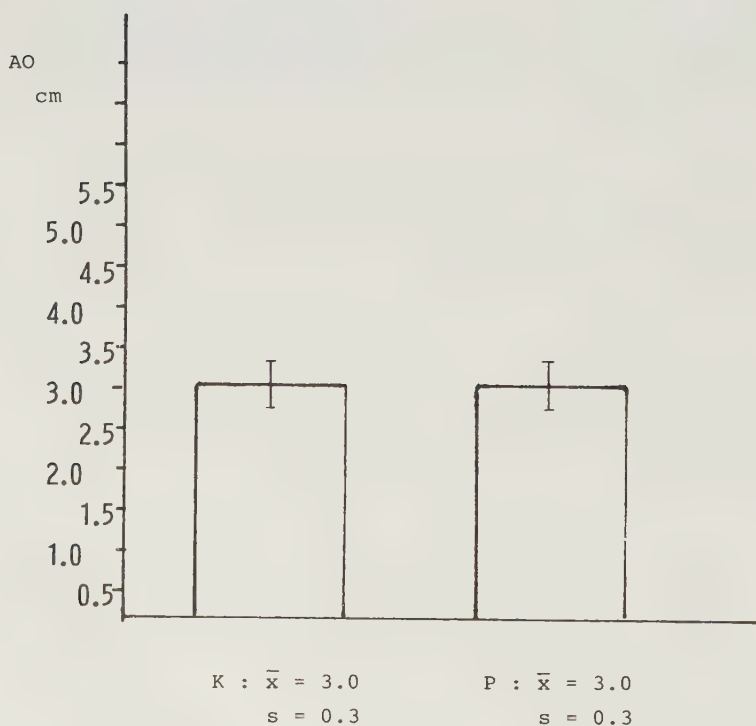
Die mittlere rechtsventrikuläre Dimension (Normbereich: 1,0 - 3,0 cm) betrug bei unseren weiblichen Patienten $\bar{x} = 2,0$ cm ($s = 0,4$) und bei der Kontrollgruppe $\bar{x} = 2,1$ cm ($s = 0,6$). (TAB 7 I₂)

Die mittlere Dimension des linken Vorhofs (Normbereich: 1,9 - 3,8 cm) lag bei unseren weiblichen Patienten bei $\bar{x} = 2,3$ cm ($s = 0,5$) und bei der Kontrollgruppe bei $\bar{x} = 2,9$ cm ($s = 0,7$). (TAB 7 J₂)

Hieraus ist ersichtlich, daß die Werte unserer weiblichen Patienten mit denen der Kontrollgruppe übereinstimmen und daß alle Werte im Normbereich liegen.

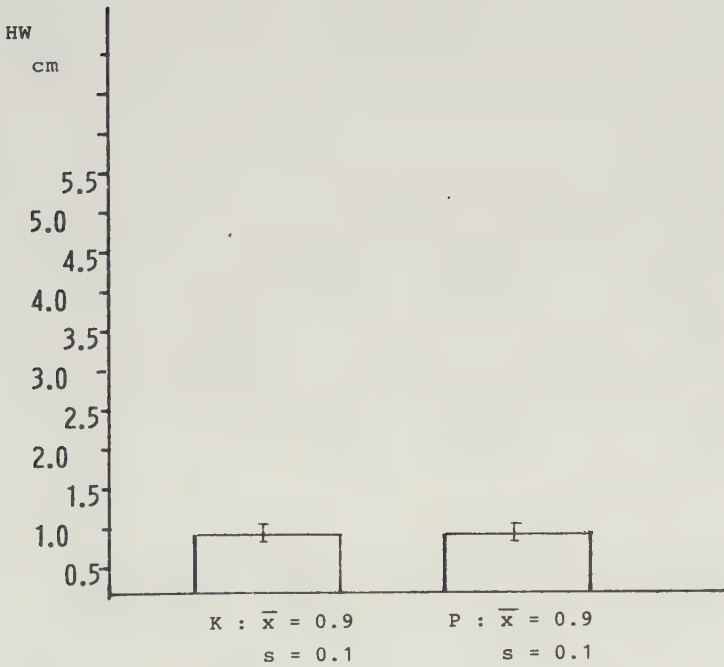
TAB 7 C₂: Aortenwurzelweite (AO) bei unseren weiblichen Patienten (P)
und einem Kontrollkollektiv (K):

N = 28



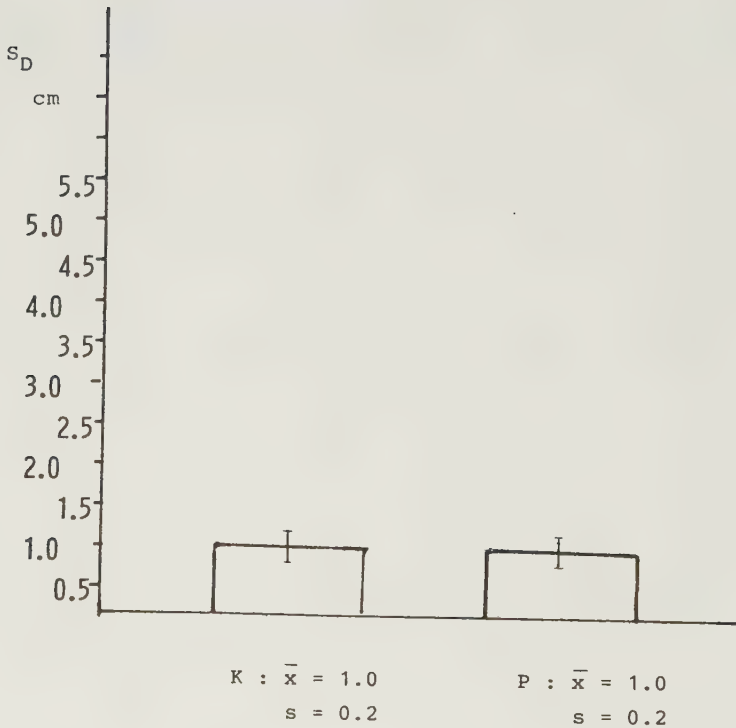
TAB 7 D₂: Hinterwanddicke (HW) bei unseren weiblichen Patienten (P)
und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 28



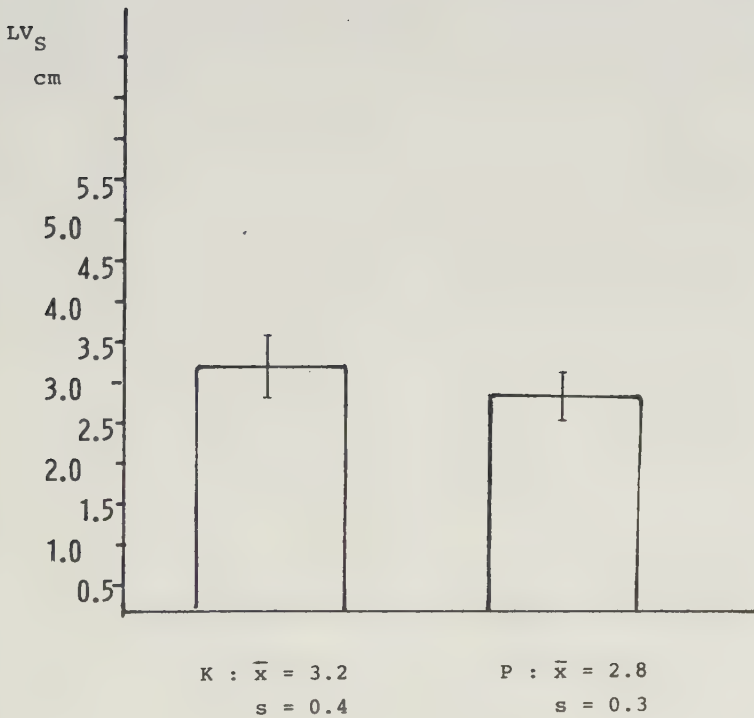
TAB 7 E₂: Septumdicke diastolisch (S_D) bei unseren weiblichen
Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 28



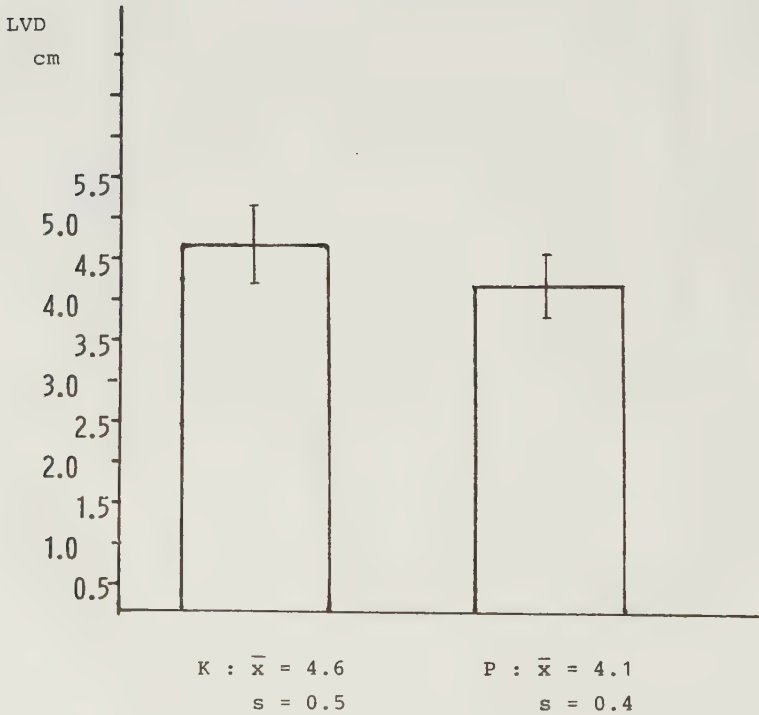
TAB 7 F₂: Linksventrikuläre Dimension systolisch (SV_S) bei unseren weiblichen Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 28



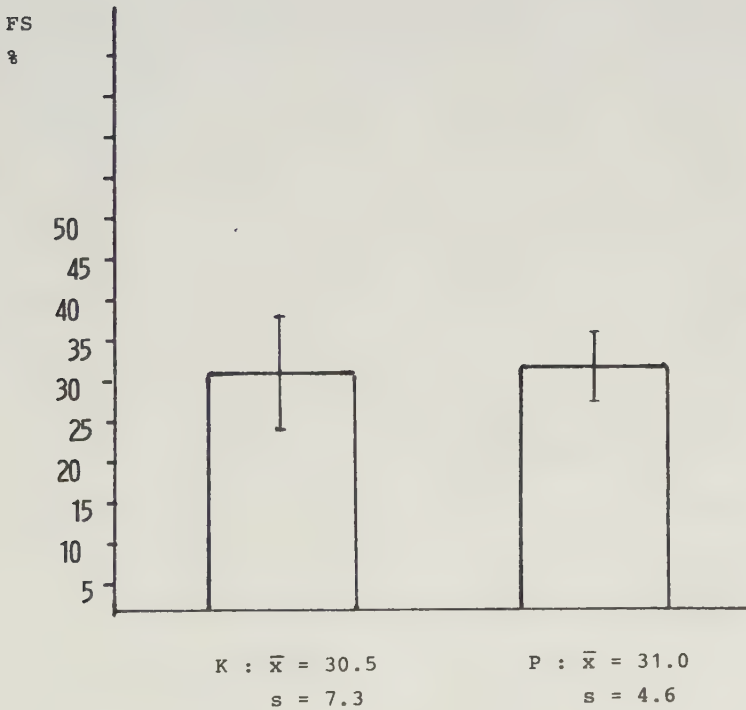
TAB 7 G₂: Linksventrikuläre Dimension diastolisch (LVD) bei unseren weiblichen Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 28



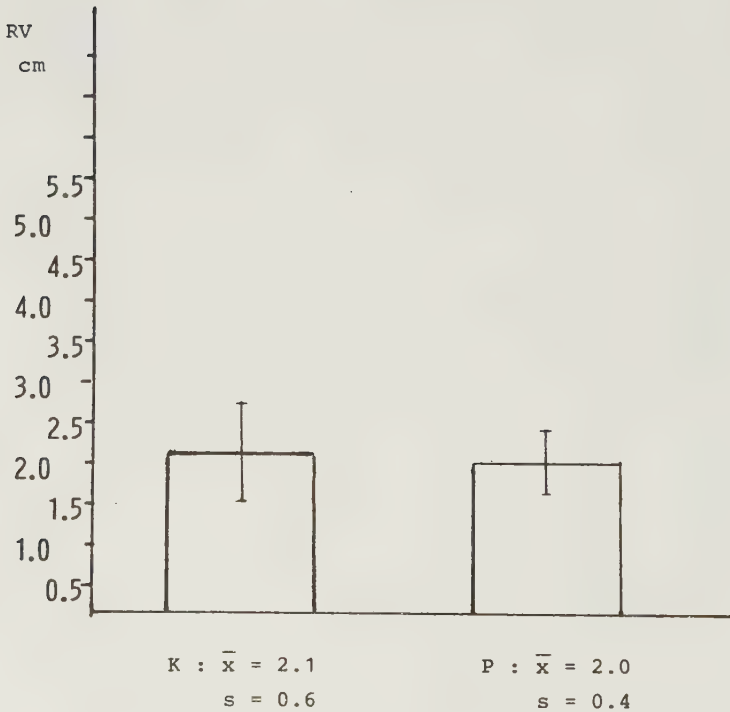
TAB 7 H₂: Prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkür-
zung (FS) bei unseren weiblichen Patienten (P) und einem
Kontrollkollektiv (K)

N = 28



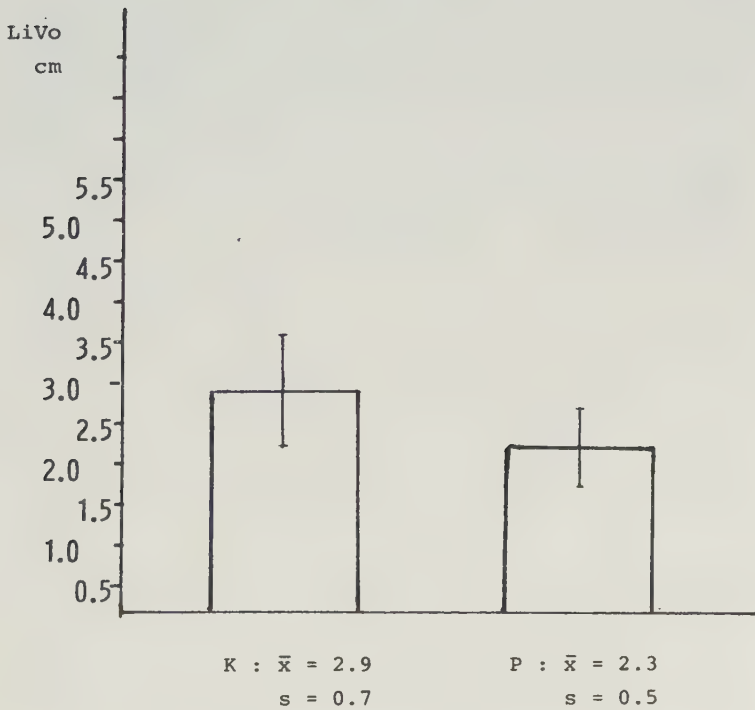
TAB 7 I₂: Rechtsventrikuläre Dimension (RV) bei unseren weiblichen
Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 28



TAB 7 J₂: Dimension des linken Vorhofs (LiVo) bei unseren weiblichen Patienten (P) und einem Kontrollkollektiv (K)

N = 28



5.7.3 Entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte bei den männlichen Patienten:

Bei dem Patienten mit klinischem Verdacht auf Endokarditis bei einem Peritonsillarabszeß (K. W., 20 J., HF 54/min, RR 140/90 mm Hg) wurden weder Hinweise auf Vegetationen noch eine linksventrikuläre Dilatation oder Verminderung der Kontraktionsfähigkeit gefunden.

Insgesamt befanden sich aber unter unseren männlichen Patienten vier Patienten mit Morbus Bechterew (N. R., 25 J., HF 68/min, RR 130/75 mm Hg; H. N., 22 J., HF 60/min, RR 110/80 mm Hg; A. G., 39 J., HF 68/min, RR 120/80 mm Hg; M.W., 27 J., HF 96/min, RR 120/80 mm Hg). Zwei dieser Patienten (N.R.; H.N.) hatten außerdem häufig eitrige Mandelentzündungen und eine längere fieberhafte Erkrankung durchgemacht. Die Bechterew-Patienten hatten bis auf einen Patienten (M.W.) mit einer supraventrikulären Tachykardie normale Elektrokardiogramme. Eine Bechterew-Patient (N.R.) hatte ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Ein Patient (P.S., 25 J., HF 80/min, RR 130/80 mm Hg) hatte ein Reiter-Syndrom (normales EKG, normaler Auskultationsbefund) und ein Patient (H.K., 19 J., HF 60/min, RR 140/80 mm Hg) eine primär chronische Polyarthrit und Scharlach in der Kindheit (normales EKG, normaler Auskultationsbefund). Drei Patienten (W. K., 12 J., HF 78/min, RR 110/70 mm Hg; J. M., 21 J., HF 88/min, RR 115/70 mm Hg; S. M., 21 J., HF 72/min, RR 120/80 mm Hg) gaben in ihrer Anamnese häufige eitrige Mandelentzündungen in der Kindheit an. Zwei dieser Patienten (W.K., J.M.) hatten normale Elektrokardiogramme, während einer dieser Patienten (S.M.) eine ventrikuläre Extrasystolie hatte. Bei allen drei Patienten wurde bei der Auskultation ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze festgestellt. Ein anderer Patient (I. W., 17 J., HF 80/min, RR 90/70 mm Hg) gab in seiner Anamnese Scharlach, häufige eitrige Mandelentzündungen und eine längere fieberhafte Erkrankung an. Sein EKG zeigte keine pathologischen Veränderungen. Bei der Auskultation wurde bei ihm ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze festgestellt. Ein Patient (E. S., 22 J., HF 100/min, RR 130/70 mm Hg) hatte eine eitrige Mandelentzündung in seiner Vorgeschichte. Sein EKG zeigte eine supraventrikuläre Extrasystolie, und bei der Auskultation wurde ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze festgestellt.

TAB 8A zeigt eine Übersicht über entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte bei den männlichen Patienten.

TAB 8A: Entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte bei den männlichen Patienten:

(N = 27)

0	Diphtherie
0	Tuberkulose
4	Morbus Bechterew (2-mal außerdem häufige eitrige Mandelentzündungen und eine längere fieberhafte Erkrankung)
1	Reiter-Syndrom
1	primär chronische Polyarthrititis und Scharlach
1	Peritonsillarabszeß
3	häufige eitrige Mandelentzündungen
1	Scharlach, häufige eitrige Mandelentzündungen und längere fieberhafte Erkrankung
1	eine eitrige Mandelentzündung in der Kindheit

5.7.4 Entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte bei den weiblichen Patienten:

Bei den weiblichen Patienten gab es zwei Fälle (7,1%), denen möglicherweise eine entzündliche Genese zugrundeliegt. Es handelt sich um die Patientin (R. B., 59 J., HF 110/min, RR 120/65 mm Hg) mit dem Perikarderguß unklarer Genese und den pathologischen Reflexionen des hinteren Mitralklappensegels und die Patientin (J. M., 52 J., HF 94/min, RR 170/95 mm Hg) mit der Doppelkontur an der Aortenhinterwand. Die zuletzt genannte Patientin war außerdem an einer primär chronischen Polyarthrititis erkrankt und hatte in der Kindheit eine Diphtherie durchgemacht.

Insgesamt waren bei den weiblichen Patienten in der Vorgeschichte mehrere entzündliche Erkrankungen zu finden. Eine Patientin (C.S., 22 J., HF 112/min, RR 105/80 mm Hg) hatte eine Gonokokkensepsis. Ihr EKG zeigte eine Tachykardie und eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung. Außerdem wurde bei ihr ein Systolikum mit P.M. am Erbschen Punkt festgestellt. Vier andere Patientinnen hatten eine primär chronische Polyarthrititis. Alle vier Patientinnen hatten ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und pathologische Veränderungen in ihren Elektrokardiogrammen. Die erste Patientin (C.I., 64 J., HF 80/min, RR 155/80 mm Hg) gab in ihrer Anamnese außerdem häufige eitrige Mandelentzündungen in der Kindheit an. Sie zeigte eine Vorhoffbelastung links im EKG. Die zweite Patientin (J.M.) zeigte im EKG eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung. Die dritte Patientin (M.S., 66 J., HF 92/min, RR 150/90 mm Hg) mit Zustand nach Myokarditis hatte akut auftretende Pleuraergüsse und einen Perikarderguß unklarer Genese. Ihr EKG zeigte intermittieren des Vorhofflimmern, eine supraventrikuläre Tachykardie und einen vollständigen Rechtsschenkelblock. Die vierte Patientin (D.W., 47 J., HF 84/min, RR 120/75 mm Hg) zeigte im EKG einen überdrehten Linkstyp. Bei einer anderen Patientin (R. L., 17 J., HF 75/min, RR 120/80 mm Hg) bestand klinisch der Verdacht auf eine beginnende Kollagenose. Ihr EKG zeigte keine pathologischen Veränderungen. Auskultatorisch fand man ein Systolikum mit P.M. am Erbschen Punkt. Eine Patientin (S.S., 30 J., HF 80/min, RR 120/80 mm Hg) mit Zustand nach Myokarditis, Meningitis und Tuberkulose zeigte im EKG eine ventrikuläre

Extrasystolie und hatte bei der Auskultation ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Eine Patientin (J.H., 53 J., HF 86/min, RR 150/100 mm Hg) mit Zustand nach Pleuritis und Tuberkulose wies im EKG eine supraventrikuläre Extrasystolie und eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung auf. Bei der Auskultation hatte sie ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Eine Morbus Bechterew-Patientin (R.W., 40 J., HF 82/min, RR 135/80 mm Hg) hatte ein normales EKG und ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Fünf Patientinnen gaben in ihrer Anamnese häufige eitrige Mandelentzündungen an. Eine Patientin (E.M., 63 J., HF 112/min, RR 145/100 mm Hg) hatte außerdem Diphtherie und eine andere Patientin (M.B., 46 J., HF 85/min, RR 145/80 mm Hg) Scharlach in der Kindheit gehabt. Die erste Patientin zeigte im EKG eine supraventrikuläre Tachykardie und einen normalen Auskultationsbefund, während die zweite Patientin ein normales EKG und ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze hatte. Die dritte Patientin (C.V., 16 J., HF 100/min, RR 100/80 mm Hg) mit häufigen eitrigen Mandelentzündungen hatte seit einem halben Jahr eine Dauertachykardie und ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Die vierte Patientin (R.P., 35 J., HF 75/min, RR 130/80 mm Hg) hatte eine supraventrikuläre Extrasystolie und ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Die fünfte Patientin (S.F., 22 J., HF 60/min, RR 110/70 mm Hg), die außerdem mit 17 Jahren eine Thrombophlebitis und ein Erysipel am linken Unterschenkel hatte, zeigte im EKG eine ventrikuläre Extrasystolie und eine Bigeminie. Außerdem wurde bei ihr ein Systolikum mit P.M. am Erbschen Punkt gehört. Drei Patientinnen (J.M., 46 J., HF 72/min, RR 120/85 mm Hg ; L.J., 20 J., HF 81/min, RR 110/90 mm Hg; E.M., 43 J., HF 72/min, RR 120/80 mm Hg) gaben in ihrer Anamnese häufige eitrige Mandelentzündungen in der Kindheit und eine längere fieberhafte Erkrankung an. Alle drei Patientinnen hatten normale Elektrokardiogramme. Eine Patientin (J.M.) hatte ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und am Erbschen Punkt. Die anderen beiden Patientinnen (L.J., E.M.) hatten ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze.

TAB 8B bietet eine Übersicht über entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte der weiblichen Patienten.

TAB 8B: Entzündliche Erkrankungen in der Vorgeschichte bei den weiblichen Patienten:

(N = 28)

1	Morbus Bechterew
4	primär chronische Polyarthritits (1-mal mit Zustand nach Myokarditis, jetzt akut auftretende Pleuraergüsse und eine Perikarditis mit Perikarderguß) 1-mal außerdem Diphtherie in der Kindheit
1	Verdacht auf eine beginnende Kollagenose
1	Zustand nach Meningitis, Myokarditis und Tuberkulose
1	Gonokokkensepsis
5	häufige eitrige Mandelentzündungen (1-mal außerdem Diphtherie in der Kindheit 1-mal außerdem Erysipel 1-mal außerdem Scharlach in der Kindheit)
3	häufige eitrige Mandelentzündungen und längere fieberhafte Erkrankung

5.8 Auskultationsbefunde in Beziehung zu Elektrokardiographiebefunden und kardialer Symptomatik:

21 unserer männlichen Patienten (77,8%) und 27 unserer weiblichen Patienten (96,4%) hatten ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und/oder am Erbschen Punkt oder ein pathologisches EKG oder ein pathologisches EKG und ein Systolikum. Von den 21 (77,8%) männlichen Patienten gaben 16 Patienten (76,2%), von den 27 (96,4%) weiblichen Patienten 21 Patientinnen (77,8%) kardiale Beschwerden an. Insgesamt klagten 16 der insgesamt 27 männlichen Patienten (59,3%) und 22 der insgesamt 28 weiblichen Patienten (78,6%) über kardiale Beschwerden.

17 der männlichen Patienten (63%) und 25 der weiblichen Patienten (89,3%) hatten bei der Auskultation ein Systolikum. Ein männlicher Patient (3,7%) und ein weiblicher Patient (3,6%) hatten sowohl ein Systolikum als auch ein Diastolikum. Bei dem Patienten (W.R., 48 J., HF 62/min, RR 145/95 mm Hg) bestand klinisch der Verdacht auf eine Mitralstenose. Bei der Patientin (G.F., 36 J., HF 123/min, RR 120/80 mm Hg) bestand der Verdacht auf eine Aorteninsuffizienz. Bei beiden Patienten konnte der Verdacht nicht bestätigt werden. Bei zwei männlichen Patienten (K.A., 65 J., HF 64/min, RR 110/80 mm Hg; M.V., 15 J., HF 72/min, RR 130/70 mm Hg) und drei weiblichen Patienten (C.S., 22 J., HF 112/min, RR 105/80 mm Hg; J.M., 46 J., HF 72/min, RR 120/85 mm Hg; E.H., 22 J., HF 72/min, RR 104/52 mm Hg) war außerdem ein systolischer Klick hörbar.

Insgesamt zeigten 15 der männlichen Patienten (55,6%) und 17 der weiblichen Patienten (60,7%) ein pathologisches EKG. 13 der 15 männlichen Patienten (86,7%) und 14 der 17 weiblichen Patienten (82,4%) mit pathologischem EKG klagten über kardiale Beschwerden.

Sechs der männlichen Patienten (22,2%) hatten keine kardialen Beschwerden, ein unauffälliges EKG und einen unauffälligen Herzauskultationsbefund. Bei den weiblichen Patienten gab es keine Patientin, die kardial beschwerdefrei war und außerdem weder ein pathologisches EKG noch einen pathologischen Herzauskultationsbefund aufwies.

Elf männliche Patienten (40,7%) und 15 weibliche Patienten (53,6%) hatten sowohl ein Systolikum als auch ein pathologisches EKG. Zehn der elf männlichen Patienten (90,9%) und 13 der 15 weiblichen Patienten (86,7%) klagten außerdem über kardiale Beschwerden. Sechs männliche Patienten (22,2%) und zehn weibliche Patienten (35,7%) zeigten bei der Auskultation ein Systolikum und hatten ein unauffälliges EKG. Drei der sechs männlichen Patienten (50%) und sechs der zehn weiblichen Patienten (60%) mit diesem Befund gaben in der Anamnese kardiale Beschwerden an. Vier männliche Patienten (14,8%) und zwei weibliche Patienten (7,1%) hatten ein pathologisches EKG, aber kein Systolikum. Drei der vier männlichen Patienten (75%) und beide weiblichen Patienten (100%) litten unter kardialen Beschwerden.

TAB 9 A und 9 B fassen die vorliegenden Ergebnisse zusammen.
Folgende Abkürzungen wurden in den beiden Tabellen verwendet:

Diast. : Diastolikum

path. : pathologisch

od. : oder

u. : und

a/b : a und b stehen für Patientenzahlen;
wenn z.B. a = 2, b = 5 bedeutet dies "zwei der fünf
Patienten"

TAB 9 A: Untersuchungsbefunde der Herzuntersuchung bei den männlichen Patienten:

(Die Prozentzahlen beziehen sich auf N = 27 Patienten bzw. bei der Angabe a/b auf b.)

21	77,8%	Systolikum od. path. EKG od. path. EKG u. Systolikum	16/21	76,2%	kardiale Beschwerden	1	3,7% Diast.
16	59,3%	kardiale Beschwerden					
17	63,0%	Systolikum	2/17	11,8%	Klick		
15	55,6%	path. EKG	13/15	86,7%	kardiale Beschwerden		
6	22,2%	keine Beschwerden u. unauffälliges EKG u. unauffällige Herzauskultation					
11	40,7%	Systolikum u. path. EKG	10/11	90,9%	kardiale Beschwerden	1	3,7% Diast.
6	22,2%	Systolikum u. unauffälliges EKG	3/6	50,0%	kardiale Beschwerden		
4	14,8%	kein Systolikum, aber path. EKG	3/4	75,0%	kardiale Beschwerden		

TAB 9 B: Untersuchungsbefunde der Herzuntersuchung bei den weiblichen Patienten:

(Die Prozentzahlen beziehen sich auf N = 28 Patientinnen bzw. bei der Angabe a/b auf b.)

27	96,4%	Systolikum od. path. EKG od. path. EKG u. Systolikum	21/27	77,8%	kardiale Beschwerden	1	3,6%	Diast.
22	78,6%	kardiale Beschwerden						
25	89,3%	Systolikum	3/25	12,0%	Klick			
17	60,7%	path. EKG	14/17	82,4%	kardiale Beschwerden			
0	0,0%	keine Beschwerden u. unauffälliges EKG u. unauffällige Herzauskultation						
15	53,6%	Systolikum u. path. EKG	13/15	86,7%	kardiale Beschwerden	1	3,6%	Diast.
10	35,7%	Systolikum u. unauffälliges EKG	6/10	60,0%	kardiale Beschwerden			
2	7,1%	kein Systolikum, aber path. EKG	2/2	100,0%	kardiale Beschwerden			

5.9

Elektrokardiographiebefunde:

15 männliche Patienten (55,6%) und 17 weibliche Patienten (60,7%) zeigten im EKG pathologische Veränderungen. Neun männliche Patienten (33,3%) hatten eine supraventrikuläre Extrasystolie, zwei Patienten (7,4%) wiesen zudem eine ventrikuläre Extrasystolie (einmal mit Bigeminie) auf. Sieben weibliche Patienten (25%) zeigten eine Extrasystolie, drei Patientinnen (10,7%) eine supraventrikuläre Extrasystolie und vier Patientinnen (14,3%) eine ventrikuläre Extrasystolie (einmal mit Bigeminie).

Die eine Patientin (S.F., 22 J., HF 60/min, RR 110/70 mm Hg) mit ventrikulärer Extrasystolie und Bigeminie zeigte im Röntgenbild einen deutlich hervorgehobenen Pulmonalisbogen und eine Skoliose der Brustwirbelsäule. Bei der Auskultation hörte man ein Systolikum mit P.M. am Erbschen Punkt. Anamnestisch gab die Patientin seit acht Jahren einen unregelmäßigen Herzschlag in Ruhe, Schwindel bei körperlicher Anstrengung und rasche Ermüdbarkeit an. Außerdem klagte sie über ein linksthorakales Stechen in Ruhe. Die Patientin hatte zudem eine tiefe Beinvenenthrombose im rechten Unterschenkel durchgemacht.

Drei männliche Patienten (11,1%) und acht weibliche Patienten (28,6%) litten unter einer supraventrikulären Tachykardie. Bei einem Patienten und fünf Patientinnen trat die Tachykardie paroxysmal auf.

Zwei männliche Patienten (7,4%) hatten eine Sinusbradykardie. Der eine Patient (D.W., 30 J., HF 55/min, RR 120/80 mm Hg) hatte außerdem in seinem EKG Anzeichen für eine links- und rechtsventrikuläre Hypertrophie. Der Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) lag im Normbereich. Klinisch konnte man eine Trichterbrust feststellen. Der Auskultationsbefund war regelrecht. Anamnestisch gab der Patient seit einer Woche Herzstechen bei Aufregung an. Außerdem war er vor vier Jahren kollabiert. Der andere Patient (K.W., 20 J., HF 54/min, RR 140/90 mm Hg) hatte außerdem einen AV-Block IIa (= Typ Wenckebach) und supraventrikuläre und ventrikuläre Extrasystolen (mit Bigeminie). Bei der Auskultation wurde ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze festgestellt. Anamnestisch

gab der Patient seit drei Jahren Schmerzen und ein Druckgefühl im Brustkorb bei Anstrengung an.

Ein männlicher Patient (3,7%) (E.S., 22 J., HF 100/min, RR 130/70 mm Hg) zeigte eine supraventrikuläre Tachykardie und den Hinweis auf eine beginnende Rechtsherzbelastung. Bei der Auskultation hörte man ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Das Thoraxröntgenbild und der Herz-Thorax-Quotient zeigten keine pathologischen Veränderungen. Anamnestisch gab der Patient seit sechs Wochen ein retrosternales Druckgefühl vor allem in Ruhe an. Außerdem klagte er über Herzrasen in Ruhe und rasche Ermüdbarkeit. Bei dem Patienten wurde zudem eine Hyperthyreosis factitia festgestellt.

Eine Patientin (3,6%) (M.S., 66 J., HF 92/min, RR 150/90 mm Hg) zeigte im EKG intermittierendes Vorhofflimmern, eine supraventrikuläre Tachykardie und einen vollständigen Rechtsschenkelblock. Bei der Auskultation hörte man ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Im Röntgenbild lag die Herzgröße im oberen Normbereich. Die Patientin klagte seit kurzem über Herzklopfen, rasche Ermüdbarkeit und Schmerzen und Unbehagen in der Brust bei körperlicher Anstrengung und in Ruhe. Sie hatte außerdem einmal einen Schmerz quer durch die Brust gespürt, der länger als eine halbe Stunde dauerte.

Ein männlicher (3,7%) und ein weiblicher (3,6%) Patient hatten einen AV-Block I. Grades. Der Patient (K.A., 65 J., HF 64/min, RR 120/80 mm Hg) zeigte außerdem im EKG einen überdrehten Linkstyp, eine supraventrikuläre Extrasystolie und eine beginnende Herzinsuffizienz (Stadium II). Bei der Auskultation wurde ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze festgestellt. Anamnestisch gab der Patient Herzklopfen, unregelmäßige Herzschläge (Dauer fünf Minuten) und Atemnot bei körperlicher Anstrengung an. Außerdem verspürte er seit zehn Jahren bei Kälte ein Engegefühl über der Brust. Zudem wurde bei dem Patienten ein Glockenthorax festgestellt. Die Patientin mit dem AV-Block I. Grades (E.K., 22 J., HF 88/min, RR 120/80 mm Hg) hatte ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Anamnestisch klagte sie über Herzstechen in der linken unteren Thoraxhälfte sowohl bei körperlicher Anstrengung als auch in Ruhe.

Bei einem männlichen Patienten (3,7%) (W.R., 48 J., HF. 62/min, RR 145/95 mm Hg) wies das EKG auf einen anteroseptalen Myokardinfarkt hin. Außerdem zeigte der Patient einen überdrehten Linkstyp im EKG.

Bei einem Patienten (3,7%) (F.S., 69 J., HF 78/min, RR 140/80 mm Hg) wurde eine Vorhofbelastung links, eine linksventrikuläre und rechtsventrikuläre Hypertrophie und eine koronare Herzkrankheit festgestellt.

Zwei weibliche Patienten (7,2%) zeigten im EKG eine Vorhofbelastung links. Eine der beiden Patientinnen (C.I., 64 J., HF 80/min, RR 155/80 mm Hg) hatte bei der Auskultation ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Im Röntgenbild lag die Herzgröße im oberen Normbereich. Die Patientin litt seit 20 Jahren in Ruhe unter Schwindel, Herzklopfen, unregelmäßigem Herzschlag und Schmerzen und einem Druckgefühl in der Herzgegend und Ausstrahlung in den linken Arm. Die andere Patientin (E.M., 63 J., HF 112/min, RR 145/100 mm Hg) hatte außerdem eine supraventrikuläre Tachykardie. Der Auskultations- und Röntgenbefund waren normal. Anamnestisch gab sie seit 15 Jahren Schmerzen und ein Druckgefühl bei Aufregung und Kälte in der linken oberen Thoraxhälfte mit Ausstrahlung in den linken Arm und die Finger der linken Hand an. Bei Belastung traten bei ihr für Sekunden retrosternale Schmerzen auf.

Eine Patientin (R.B., 59 J., HF 110/min, RR 120/65 mm Hg), die echokardiographisch einen Perikarderguß unklarer Genese und pathologische Reflexionen des hinteren Mitralsegels zeigte, hatte im EKG eine Vorhofbelastung links und rechts, eine supraventrikuläre Tachykardie, ventrikuläre Extrasystolen, eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung und eine Innenschichtischämie. Im Thoraxröntgenbild waren der linke Vorhof und scheinbar der linke Ventrikel vergrößert. Außerdem bestanden ein Flachthorax und ein gerader Rücken. Die Patientin gab an Beschwerden Belastungsdyspnoe und rasche Ermüdbarkeit an. Bei ihr war außerdem vor 17 Jahren eine Kardiomyotomie und eine Pyloroplastik wegen einer Achalasie gemacht worden. Im Zusammenhang mit dem Echokardiographie- und Röntgenbefund wird auch auf diese Patientin eingegangen.

Fünf Patientinnen (17,9%) (C.S., 22 J., HF 112/min, RR 105/80 mm Hg; J.H., 53 J., HF 86/min, RR 150/100 mm Hg; J.M., 52 J., HF 94/min, RR 170/95 mm Hg; D.W., 47 J., HF 84/min, RR 120/75 mm Hg; R.B., 59 J., HF 110/min, RR 120/65 mm Hg) hatten im EKG eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung. Eine dieser Patientinnen (C.S.) litt an einer Gonokokkensepsis. Sie hatte ein Systolikum mit P.M. am Erbschen Punkt. Die Patientin hatte keine kardialen Beschwerden. Eine andere Patientin (J.H.) mit einer Hypertonie und linksventrikulären Repolarisationsstörung hatte bei der Auskultation ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze. Sie klagte seit sechs Jahren wiederholt über Schwindel, Benommenheit, Herzklopfen, unregelmäßigen Herzschlag und rasche Ermüdbarkeit bei körperlicher Anstrengung und in Ruhe. Seit drei Jahren spürte sie in Ruhe und bei körperlicher Anstrengung Schmerzen und ein Druckgefühl über der linken Thoraxseite, die länger als zehn Minuten dauerten. Die Schmerzen strahlten in die linke Schulter, den linken Arm und die Finger der linken Hand aus. Sie war die einzige Patientin, die zur raschen Beseitigung dieser Schmerzen ein Nitropräparat einnahm. Außerdem litt die Patientin unter Belastungsdyspnoe. Bei ihr war vor einigen Jahren eine Thorakotomie wegen Tuberkulose vorgenommen worden. Außerdem war bei ihr eine Mammaamputation durchgeführt worden.

Die EKG-Befunde der Männer und Frauen sind in TAB 10 A und 10 B zusammengefaßt.

TAB 10 A: EKG-Befunde bei den männlichen Patienten:
(N = 27)

15	55,6% pathologische Elektrokardiogramme
----	---

9	33,3% Extrasystolie 7 supraventrikuläre Extrasystolie 2 supraventrikuläre Extrasystolie und ventrikuläre Extrasystolie (1-mal mit Bigeminie)
1	3,7% AV-Block I. Grades
1	3,7% AV-Block II. Grades Typ Wenckebach (= IIa)
3	11,1% supraventrikuläre Tachykardie (1-mal paroxysmal)
2	7,4% Sinusbradykardie
1	3,7% beginnende Rechtsherzbelastung
1	3,7% Vorhofbelastung links, links- und rechtsventrikuläre Hypertrophie und koronare Herzkrankheit
1	3,7% links- und rechtsventrikuläre Hypertrophie
1	3,7% beginnende Herzinsuffizienz (Stadium II)
1	3,7% anteroseptaler Myokardinfarkt
2	7,4% überdrehter Linkstyp

TAB 10 B: EKG-Befunde bei den weiblichen Patienten:

(N = 28)

17	61,0% pathologische Elektrokardiogramme
----	---

7	25,0% Extrasystolie 3 supraventrikuläre Extrasystolie 4 ventrikuläre Extrasystolie (1-mal mit Bigeminie)
1	3,6% AV-Block I. Grades
8	28,6% supraventrikuläre Tachykardie (5-mal paroxysmal)
1	3,6% intermittierendes Vorhofflimmern
2	7,2% Vorhofbelastung links
1	3,6% Vorhofbelastung links und rechts
1	3,6% Überdrehter Linkstyp
5	17,9% linksventrikuläre Repolarisationsstörung
1	3,6% kompletter Rechtsschenkelblock

5.10 Angeborene Thoraxformänderungen

Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.):

Sechs der 16 männlichen Patienten (37,5%) hatten eine angeborene Thoraxformänderung. Drei Patienten hatten eine Trichterbrust, zwei Patienten einen Flachthorax und ein Patient eine Hühnerbrust. Bei einem Patienten wurde ein Glockenthorax festgestellt, und neun Patienten hatten eine normale Thoraxform.

Fünf der 21 weiblichen Patienten (23,8%) wiesen eine angeborene Thoraxformänderung auf und zwar vier Patientinnen eine Trichterbrust und eine Patientin einen Flachthorax. Zwei Patientinnen hatten eine Brustwirbelsäulenskoliose. 14 Patientinnen zeigten eine normale Thoraxform. (Siehe TAB 11 A und 11 B)

Der mittlere Herz-Thorax-Quotient posterior anterior (CTR p.a.) betrug bei den 13 männlichen Patienten $\bar{x} = 0,4$ (Standardabweichung $s = 0,1$) und bei den 14 weiblichen Patienten $\bar{x} = 0,4$ ($s = 0,1$). Nur ein Patient (7,7%) und eine Patientin (7,1%) hatten einen nicht im Normbereich liegenden CTR p.a. .

Der Patient (F. S., 69 J., HF 78/min, RR 140/80 mm Hg) mit einem CTR p.a. von 0,58 und einem seitlichen CTR von 0,57 zeigte auch bei der Echokardiographie eine Vergrößerung des linken Vorhofs, eine Dilatation des linken Ventrikels und eine Vergrößerung des rechten Ventrikels. Außerdem wurden Auflagerungen an der Mitralklappe festgestellt. In der Vorgeschichte des Patienten fand man allerdings keinen Hinweis auf eine entzündliche Genese der Auflagerungen. Das EKG des Patienten zeigte eine Vorhofbelastung links und eine links- und rechtsventrikuläre Hypertrophie.

Die Patientin (R. B., 59 J., HF 110/min, RR 120/65 mm Hg) mit einem CTR p.a. von 0,57 und einem seitlichen CTR von 0,61 zeigte bei der Echokardiographie einen Perikarderguß unklarer Genese und pathologische Reflexionen des hinteren Mitralsegels. Der EKG-Befund wies eine supraventrikuläre Tachykardie, eine ventrikuläre Extrasystolie, eine Vorhofbelastung links und rechts, eine linksventrikuläre Repolarisationsstörung und eine Innenschichtischämie auf. (Siehe TAB 12 A und 12 B)

TAB 11 A: Thoraxform bei den männlichen Patienten:

(N = 16)

Thoraxform:	N
Trichterbrust	3
Flachthorax	2
Hühnerbrust	1
angeborene Thoraxformänderung	6 (37,5%)
Glockenthorax	1
normale Thoraxform	9

TAB 11 B: Thoraxform bei den weiblichen Patienten:

(N = 21)

Thoraxform	N
Trichterbrust	4
Flachthorax	1
angeborene Thoraxformänderung	5 (23,8%)
BSW-Skoliose	2
normale Thoraxform	14

HERZ - THORAXQUOTIENT DER MAENNlichen PATIENTEN

P₀A₀(C T R P₀A₀) N=13

TAB. 12A

CTR

0.30-0.35

0.35-0.40

0.40-0.45

0.45-0.50

0.50-0.55

0.55-0.60

ANZAHL

0

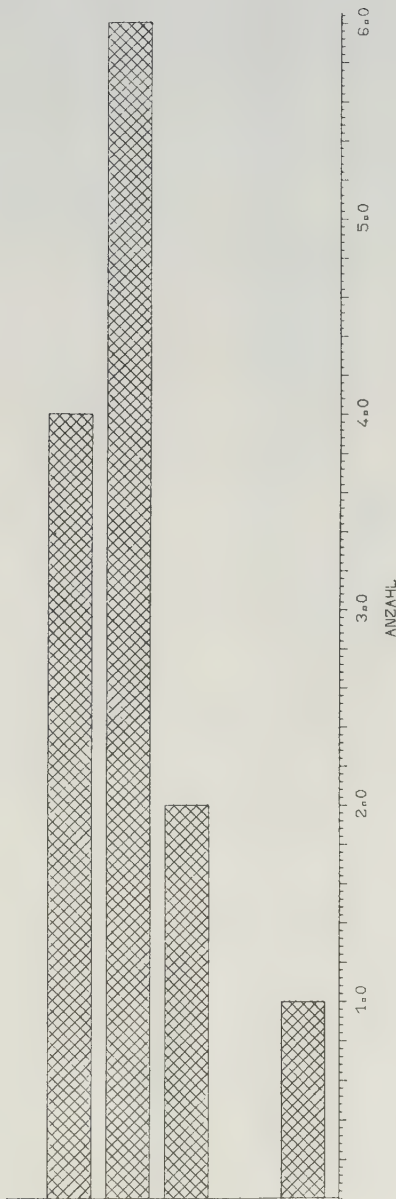
4

6

2

0

1



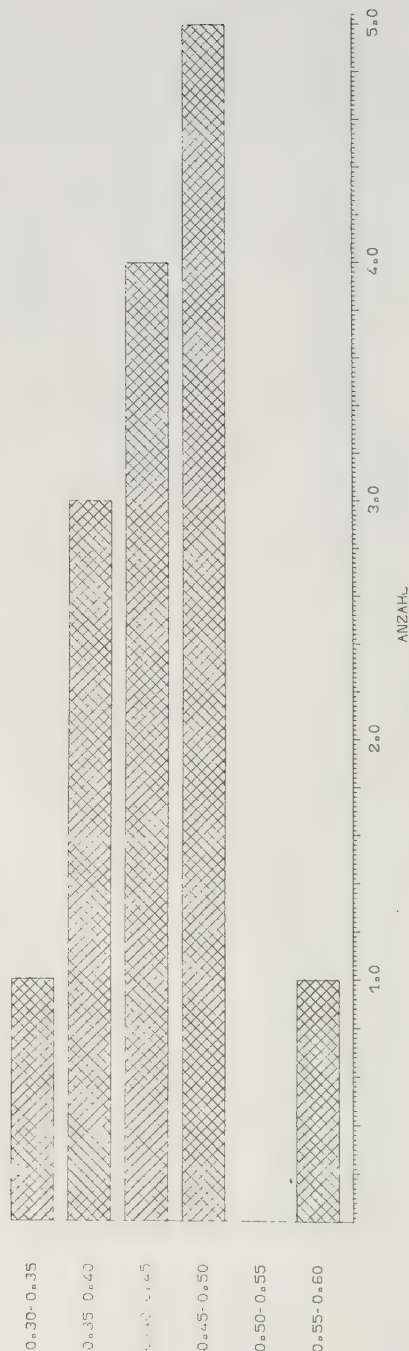
DURCHSCHNITT = 0.43 STANDARDABWEICHUNG = 0.06

HERZ-THORAXQUOTIENT DER WEIBLICHEN PATIENTENTEN

$P_{AA_0}(C \ T \ R \ P_{AA_0}) \quad n=14$

TAß, L.ß
ANZAHL

UTR



DURCHSCHNITT = 0.41 STANDARDABWEICHUNG = 0.06

5.11 Laborwerte:

5.11.1 Befunde bei den männlichen Patienten im Bezug auf die Blutkörper-
chensenkungsgeschwindigkeit (BKS), Leukozytenzahl pro mm³ Blut
und Serumelektrophorese:

Sechs der 16 männlichen Patienten (37,5%) hatten pathologische Elektrophoreseergebnisse. Vier dieser sechs männlichen Patienten hatten eine erhöhte BKS in der ersten Stunde, während die restlichen zwei Patienten eine normale BKS in der ersten Stunde hatten. Einer dieser vier Patienten hatte außerdem eine erhöhte Leukozytenzahl.

Der Patient (K.W., 20 J., HF 54/min, RR 140/90 mm Hg) mit Peritonissillarabszeß hatte eine BKS von 21 Millimetern in der ersten Stunde. Die Leukozytenzahl betrug 11500 und die Serumelektrophorese zeigte eine Albuminverminderung und eine α_1 - und α_2 -Globulinerhöhung.

Ein Patient (H.K., 19 J., HF 60/min, RR 140/78 mm Hg) mit Verdacht auf eine primär chronische Polyarthritits hatte eine BKS von 30 Millimetern in der ersten Stunde. Seine Elektrophorese zeigte eine Albuminverminderung und α_1 - und α_2 -Globulinerhöhung. Die Leukozytenzahl lag im Normbereich.

Ein Morbus Bechterew Patient (M.W., 27 J., HF 96/min, RR 120/80 mm Hg) mit einer BKS von 33 Millimetern in der ersten Stunde und einer normalen Leukozytenzahl hatte in der Serumelektrophorese eine Albuminverminderung, α_2 - und γ -Globulinerhöhung.

Ein zweiter Morbus Bechterew Patient (H.N., 22 J., HF 60/min, RR 110/80 mm Hg) mit einer BKS von 64 Millimetern in der ersten Stunde und normaler Leukozytenzahl hatte in der Serumelektrophorese eine Albuminverminderung und α_1 - und α_2 -Globulinerhöhung.

Ein Patient (G.K., 25 J., HF 75/min, RR 105/65 mm Hg) mit einer im Normbereich liegenden BKS und einer normalen Leukozytenzahl zeigte in der Serumelektrophorese eine Albuminverminderung und eine α_1 - und α_2 -Globulinerhöhung. Bei ihm bestand der Verdacht auf eine akute Virushepatitis.

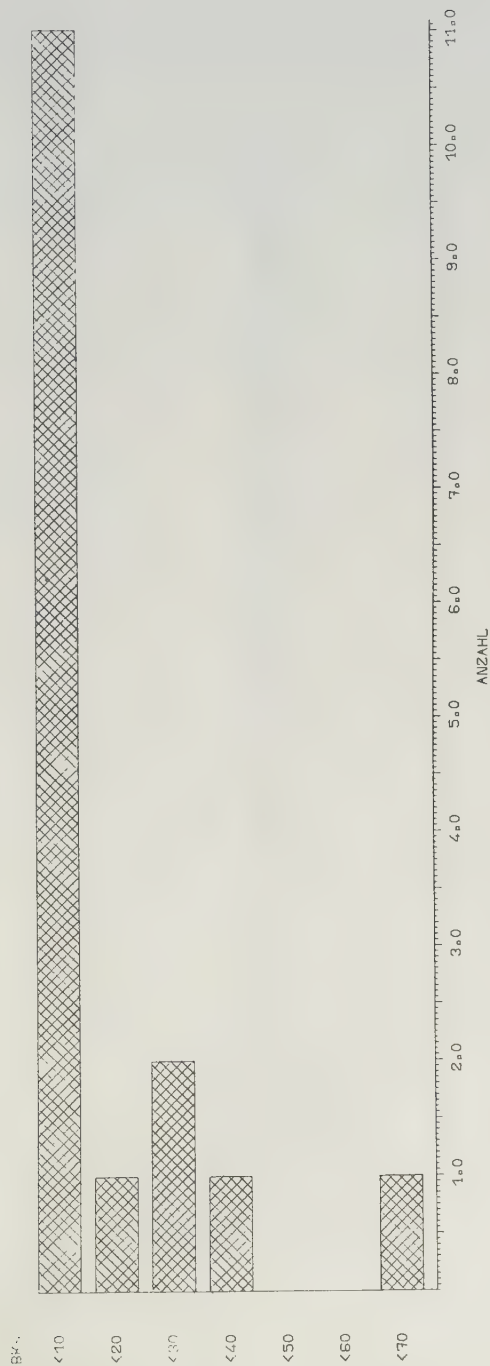
Ein Patient mit einer im Normbereich liegenden BKS und Leukozytenzahl zeigte in der Elektrophorese eine α_2 - und γ -Globulinerhöhung. Bei dem Patienten wurde vor vier Jahren ein Reiter-Syndrom festgestellt.

Eine Übersicht über die BKS, Leukozytenzahl pro mm³ Blut und Serumelektrophorese der männlichen Patienten findet sich in TAB 13 A, 14 A und 15 A. TAB 16 A zeigt den Bezug von BKS zu Leukozytenzahl und Elektrophoreseergebnissen bei den sechs männlichen Patienten mit BKS-Erhöhung bzw. pathologischen Elektrophoreseergebnissen.

BKS DER MAENNLICHEN PATIENTEN 1. STUNDE

N=16

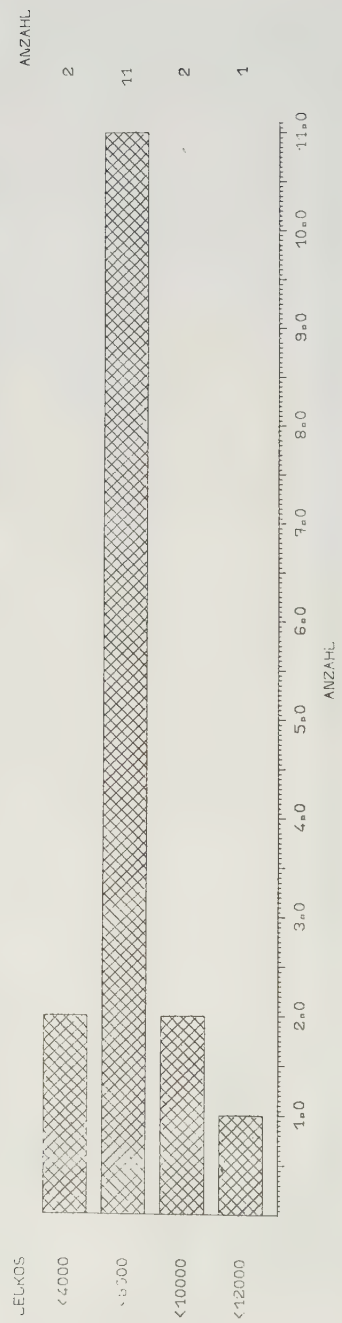
TAB. 13A
ANZAHL



LEUKOZYTENZAHL PRO CMM BLUT DER MAENNLICHEN PATIENTEN

N=16

TAB. 14A



TAB 15 A: Elektrophoreseergebnisse bei den männlichen Patienten:
(N = 16)

Elektrophorese:	N
Elektrophorese im Normbereich	10
Albumin ↓ α_1 ↑ α_2 ↑	4
Albumin ↓ α_2 ↑ γ ↑	2

TAB 16 A: BKS in Bezug zu Leukozytenzahl und Elektrophoreseergebnissen bei den sechs männlichen Patienten mit BKS-Erhöhung bzw. pathologischen Elektrophoreseergebnissen:

BKS (mm) (in der ersten Stunde)	Leukozyten- zahl	α_1 Globuline	α_2 Globuline	γ Globuline	Diagnose
-	-	+	+	-	V. a. akute Virushepatitis
-	-	-	+	+	Morbus Reiter
21	+	+	+	-	Peritonsillarabszeß
30	-	+	+	-	V. a. primär chronische Polyarthritits
33	-	-	+	+	Morbus Bechterew
64	-	+	+	-	Morbus Bechterew

Zeichenerklärung: + bedeutet "erhöht"

- bedeutet "im Normbereich"

5.11.2 Befunde bei den weiblichen Patienten im Bezug auf die Blut-
körperchensenkungsgeschwindigkeit (BKS), Leukozytenzahl pro
mm³ Blut und Serumelektrophorese:

Bei neun der 21 weiblichen Patienten (42,9%) war die BKS erhöht. Sechs dieser neun weiblichen Patienten hatten auch pathologische Elektrophoreseergebnisse. Bei einer dieser sechs Patientinnen war außerdem die Leukozytenzahl erhöht.

Bei einer Patientin mit einer BKS von 16 Millimetern in der ersten Stunde (S. F., 22 J., HF 60/min, RR 110/70 mm Hg) zeigte die Elektrophorese keine Anzeichen für eine Entzündung. Auch die Leukozytenzahl war nicht erhöht. Die etwas erhöhte BKS bei der Patientin (S. F.) war unklarer Genese.

Bei einer Patientin (J.H., 53 J., HF 86/min, RR 150/100 mm Hg) mit einer BKS von 17 Millimetern in der ersten Stunde (normale Leukozytenzahl, normale Elektrophorese) wurde *Proteus vulgaris* im Sputum gefunden. Sie hatte außerdem eine chronische Emphysebronchitis.

Eine Patientin (E. M., 63 J., HF 112/min, RR 145/100 mm Hg) mit einer BKS von 20 Millimetern in der ersten Stunde (Leukozytenzahl normal, Elektrophorese normal) war die Erhöhung unklarer Genese.

Die Patientin mit Gonokokkensepsis (C. S., 22 J., HF 112/min, RR 105/80 mm Hg) hatte eine BKS von 30 Millimetern in der ersten Stunde. Ihre Leukozytenzahl betrug 11600. Außerdem lag eine Linksverschiebung vor. Die Serumelektrophorese zeigte eine Verminderung der Albumine und eine Erhöhung der α_1 - und α_2 -Globuline.

Bei vier Patientinnen mit einer primär chronischen Polyarthrit (D. W., 47 J., HF 84/min, RR 120/75 mm Hg, C. I., 64 J., HF 80/min, RR 155/80 mm Hg; M. S., 66 J., HF 92/min, RR 150/90 mm Hg; J. M., 52 J., HF 94/min, RR 170/95 mm Hg) (BKS 1. 30 mm, 2. 39 mm, 3. 48 mm, 4. 70 mm) zeigte die Serumelektrophorese eine Verminderung der Albumine und eine Erhöhung der α_1 - und α_2 -Globuline. Die Leukozytenzahl lag bei allen vier Patientinnen im Normbereich.

Eine Patientin (R. L., 17 J., HF 75/min, RR 120/80 mm Hg) mit Verdacht auf eine beginnende Kollagenose hatte eine BKS von 40 Millimetern in der ersten Stunde. Ihre Serumelektrophorese zeigte auch eine Verminderung der Albumine und Erhöhung der α_1 - und α_2 -Globuline. Die Leukozytenzahl lag bei ihr im Normbereich.

TAB 13 B, 14 B und 15 B bieten eine Übersicht über die BKS, Leukozytenzahl pro mm³ Blut und Serumelektrophorese der weiblichen Patienten. TAB 16 B zeigt den Bezug von BKS zu Leukozytenzahl und Elektrophoreseergebnissen bei den neun weiblichen Patienten mit BKS-Erhöhung bzw. pathologischen Elektrophoreseergebnissen.

BKS DER WEIBLICHEN PATIENTEN 1. STUNDE

N=21

TAB. 1-B

BKS

ANZAHL



LEUKOZYTENZAHLE PRO CMM BLUT DER WEIBLICHEN PATIENTEN

N=21

TAB. 14B

ANZAHL

LEUKOS

<4000

1

<8000

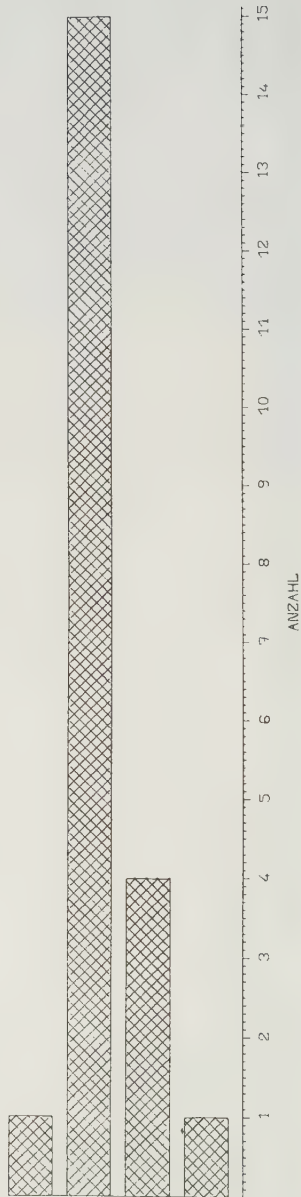
15

<10000

4

<12000

1



TAB 15 B: Elektrophoreseergebnisse bei den weiblichen Patienten:

(N = 21)

Elektrophorese	N
Elektrophorese im Normbereich	15
Albumin $\downarrow$ α_1 $\uparrow$ α_2 $\uparrow$	6

TAB 16 B: BKS in Bezug zu Leukozytenzahl und Elektrophoreseergebnissen bei den neun weiblichen Patienten mit BKS-Erhöhung bzw. pathologischen Elektrophoreseergebnissen:

BKS (mm) (in der ersten Stunde)	Leukozyten- zahl	α_1 Globuline	α_2 Globuline	γ Globuline	Diagnose
16	-	-	-	-	BKS-Erhöhung unklarer Genese
17	-	-	-	-	Proteus vulgaris im Sputum
20	-	-	-	-	BKS-Erhöhung unklarer Genese
30	+	+	+	-	Gonokokkensepsis
30	-	+	+	-	primär chronische Poly- arthritis
39	-	+	+	-	" " "
48	-	+	+	-	" " "
70	-	+	+	-	" " "
40	-	+	+	-	V. a. Kollagenose

Zeichenerklärung: + bedeutet "erhöht"
- bedeutet "im Normbereich"

6. Diskussion:

6.1 Altersverteilung:

Das Alter der männlichen MKPS-Patienten lag in Darsees (25) prospektiver Studie bei 28 Jahren.

Das Durchschnittsalter der weiblichen MKPS-Patientinnen betrug in Markiewicz' (67) prospektiver Studie über das Vorkommen des MKPS bei 100 sonst gesunden Frauen 32 Jahre (17 - 35 Jahre). In Procaccis (79) Studie über das Vorkommen des MKPS bei 1169 Frauen lag das Durchschnittsalter auch bei 32 Jahren (17 - 54 Jahre).

Bei unseren männlichen Patienten betrug das Durchschnittsalter 28 Jahre bei Diagnosestellung des MKPS. Bei den weiblichen Patienten lag das Durchschnittsalter bei 38 Jahren. Außerdem stellten wir fest, daß sich ein deutlicher Altersgipfel zwischen den Jahren 20 und 29 bei unseren männlichen und weiblichen Patienten ergab. Bei den weiblichen Patienten wurde aber zusätzlich noch ein Altersgipfel zwischen 40 und 49 Jahren sichtbar. Dieser zweite Altersgipfel bei den weiblichen Patienten hängt wahrscheinlich damit zusammen, daß der MKPS bei vielen Patientinnen erst bei Beginn der Menopause zu kardialen Beschwerden führt.

6.2 Symptomatik der kardialen Beschwerden:

In der Literatur wurde beschrieben, daß zu den Symptomen des MKPS Herzklopfen, Schwindel, belastungsunabhängige Thoraxschmerzen, rasche Ermüdbarkeit, Atemnot und Tachykardien gehören. (Barlow et al. (6))

Bei Darsee et al. (25) entwickelte nur einer der sieben MKPS-Patienten (14,3%) eine Spontansymptomatik. Das Durchschnittsalter der Patienten (es wurden nur männliche Probanden untersucht) betrug 28 Jahre. In anderen Studien, in denen das mittlere Durchschnittsalter der Patienten 41 Jahre war, zeigten 50% der Patienten Symptome wie Herzklopfen, Thoraxschmerzen oder Atemnot. (Jeresaty et al. (50), Fontana et al. (36), Gooch et al. (42), Sloman et al. (93))

Sbarboro et al. (88) stellten in ihrer prospektiven Studie über den MKPS bei jungen Männern fest, daß ihre MKPS-Patienten keine kardiale Symptomatik aufwiesen.

In der Literatur wird auch darauf hingewiesen, daß 20 - 25 % der MKPS-Patienten keine kardialen Beschwerden haben. (Hancock et al. (44), Jeresaty et al. (50))

Markiewicz et al. (67) fanden bei 20% ihrer Patientinnen, deren MKPS sowohl durch die Echokardiographie als auch durch die Herzschallkurve nachgewiesen worden war, das Symptom Herzklopfen. Die Patientinnen hatten keine weiteren Beschwerden. In einer Studie von Swartz et al. (97) berichteten 44,3% der 423 MKPS-Patienten über Herzklopfen, 6% über Schwindelgefühl und 4% über eine Synkope. Aus diesen Angaben sieht man, daß die Angaben über die kardiale Symptomatik sehr schwanken,

Bei unserer Untersuchung machten 59,3% unserer männlichen Patienten und 78,6% unserer weiblichen Patienten Angaben über kardiale Beschwerden. 33,3% der männlichen Patienten und 32,1% der weiblichen Patienten klagten über Herzklopfen. 7,1% der weiblichen und 7,4% der männlichen Patienten erlitten eine Synkope. 14,8% der männlichen Patienten und 32,1% der weiblichen Patienten wiesen auf ein Schwindelgefühl hin. 7,4% der männlichen und 32,1% der weiblichen Patienten klagten über Atemnot. 48,1% der männlichen und 53,6% der weiblichen Patienten hatten Schmerzen oder ein Druckgefühl in der Brust. 14,8% der männlichen und 35,7% der weiblichen Patienten berichteten über anfallsweises Herzrasen.

Die höhere Prozentzahl bei der kardialen Beschwerdesymptomatik der Frauen im Vergleich zu den Männern könnte erstens damit begründet werden, daß das Durchschnittsalter bei den Frauen höher liegt. Darsee et al. (25) vermuteten nämlich, daß die Beschwerdesymptomatik mit dem Alter zunimmt. Zweitens könnte es aber auch daran liegen, daß Frauen mit einem MKPS eine stärkere Beschwerdesymptomatik zeigen als Männer. Dies ist allerdings eine Behauptung, die auch nicht in der Literatur bewiesen worden ist.

22,2% unserer männlichen, aber keiner unserer weiblichen Patienten boten ein unauffälliges EKG, eine unauffällige Herzauskultation und kardiale Beschwerdefreiheit.

6. 3 Auskultationsbefunde:

In Darsees (25) prospektiver Studie über den MKPS bei Männern wiesen alle sieben MKPS-Patienten der 107 untersuchten männlichen Patienten einen Klick und ein spätsystolisches Geräusch an der Herzspitze auf. Sbarbaro et al. (88) fanden bei allen vier MKPS-Patienten in ihrer prospektiven Studie über den MKPS bei Männern keinen pathologischen Auskultationsbefund. Procacci et al. (79) stellten bei 92% ihrer MKPS-Patientinnen einen früh- bis mittelsystolischen Klick fest. Bei 77% der Patientinnen war der Klick von einem spätsystolischen Geräusch begleitet. Bei 8% der Patientinnen wurde nur ein spätsystolisches Geräusch gehört. Levene et al. (63) stellten bei 50% ihrer untersuchten MKPS-Patienten mit Koronararterienspasmus einen systolischen Klick oder ein spätsystolisches Geräusch an der Herzspitze fest.

Bei unseren Patienten zeigten 63,0% der männlichen Patienten ein systolisches Herzgeräusch über der Herzspitze und/oder am Erbschen Punkt. Bei 11,8% von ihnen wurde ein systolischer Klick festgestellt. 89,3% der weiblichen Patienten zeigten ein Systolikum über der Herzspitze und/oder am Erbschen Punkt. 12,0% der 89,3% hatten einen systolischen Klick. Außerdem war bei einem männlichen und einem weiblichen Patienten neben dem Systolikum auch ein Diastolikum hörbar. Der Patient wurde wegen Verdacht auf eine Mitralstenose zur Echokardiographie überwiesen. Die Mitralstenose konnte allerdings nicht bestätigt werden. Bei der Patientin bestand klinisch der Verdacht auf eine Aorteninsuffizienz, die sich aber nicht bestätigte. In der Literatur wird beim MKPS auch sehr selten neben dem häufig vorkommenden Systolikum auf ein Diastolikum verwiesen. Wei et al. (104) fanden zum Beispiel nur bei 6% von 150 MKPS-Patienten ein Diastolikum.

6.4 EKG-Veränderungen:

Sbarbaro et al. (88) fanden in ihrer prospektiven Studie über den MKPS bei jungen Männern bei ihren MKPS-Patienten keine pathologischen Veränderungen im EKG. De Maria et al. (29) wiesen darauf hin, daß Arrhythmien häufiger bei Patienten mit MKPS als bei Normalpersonen vorkommen. Sie stellten fest, daß sowohl Bradyarrhythmien als auch Tachyarrhythmien auftreten könnten. Winkle et al. (108) beschrieben sieben MKPS-Patienten, die eine oder mehrere Episoden lebensbedrohlicher Arrhythmien überlebten. Fünf der sieben Patienten wiesen Repolarisationsstörungen im Ruhe-EKG auf. Sechs der sieben Patienten hatten ventrikuläre Extrasystolen.

In einer Studie von Swartz et al. (97) litten 14% der 265 MKPS-Patienten an ventrikulärer Tachykardie. Vorhof- und/oder ventrikuläre Extrasystolen bestanden bei 54,8% von 589 MKPS-Patienten. 5,7% von 265 MKPS-Patienten hatten ventrikuläre und supraventrikuläre Extrasystolen. 9,1% von 265 MKPS-Patienten zeigten eine ventrikuläre Bigeminie und/oder ventrikuläre Trigeminie.

Hinkle et al. (45) fanden bei einem Normalkollektiv von Männern mittleren Alters (301 Männer) bei 76% der Männer supraventrikuläre Extrasystolen, bei 62,2% ventrikuläre und komplexe ventrikuläre Extrasystolen und bei 6,7% eine AV-Blockbildung.

Obwohl die Patientenkollektive von Swartz und Hinkle vom Alter her nicht streng vergleichbar sind, ergibt sich doch die Frage, inwieweit die Arrhythmien nun gehäuft bei MKPS-Patienten auftreten bzw. ob Perioden von Dysrhythmien oder Leitungsstörungen nicht auch häufig bei Normalpersonen auftreten.

Bei Winkle et al. (107) wiesen 75% der MKPS-Patienten ventrikuläre Extrasystolen auf.

Gooch et al. (42) fanden bei 50% der 24 MKPS-Patienten isolierte atriale und ventrikuläre Extrasystolen.

Bei unserem Patientenkollektiv hatten 55,6% der männlichen und 60,7% der weiblichen Patienten ein pathologisches EKG. 33,3% der männlichen Patienten und 25,0% der weiblichen Patienten wiesen

supraventrikuläre und/oder ventrikuläre Extrasystolen im Ruhe-EKG auf. Ein männlicher Patient (3,7%) und ein weiblicher Patient (3,6%) zeigten eine ventrikuläre Bigeminie. 11,1% der männlichen Patienten (1-mal (3,7%) paroxysmal) und 28,6% der weiblichen Patienten (5-mal (17,9%) paroxysmal) litten an einer supraventrikulären Tachykardie. Zwei männliche Patienten (7,4%) litten an einer Sinusbradykardie. Eine Patientin (3,6%) hatte intermittierend Vorhofflimmern. Ein männlicher Patient (3,7%) und ein weiblicher Patient (3,6%) hatten einen AV-Block I. Grades. Ein männlicher Patient (3,7%) hatte einen AV-Block IIa (= Typ Wenckebach). Eine Patientin hatte einen kompletten Rechtsschenkelblock. 7,4% der männlichen und 3,6% der weiblichen Patienten hatten einen überdrehten Linkstyp. Keiner der männlichen und 17,9% der weiblichen Patienten wiesen Repolarisationsstörungen auf. 10,8% der weiblichen Patienten hatten eine Vorhofbelastung links, davon 3,6% mit zusätzlicher Vorhofbelastung rechts. Ein männlicher Patient (3,7%) zeigte einen Hinweis auf eine beginnende Rechtsherzbelastung. Zwei männliche Patienten (7,4%) litten an einer links- und rechtsventrikulären Hypertrophie. Der eine Patient hatte zusätzlich eine Vorhofbelastung links und ein koronare Herzkrankheit. Ein anderer männlicher Patient (3,7%) hatte einen anteroseptalen Myokardinfarkt. Bei einem anderen Patienten bestand eine beginnende Herzinsuffizienz (Stadium II).

Bei unserer Untersuchung hatten 13 der 15 männlichen Patienten (86,7%) und 14 der 17 weiblichen Patienten (82,4%) mit einem pathologischen EKG kardiale Beschwerden. Drei männliche Patienten mit einem normalen EKG und einem Systolikum mit P.M. an der Herzspitze gaben auch kardiale Beschwerden an. Aber keiner der männlichen Patienten hatte kardiale Beschwerden, ohne daß er ein Systolikum oder pathologisches EKG aufwies. Sechs weibliche Patienten mit normalem EKG und einem Systolikum gaben auch kardiale Beschwerden an. Eine Patientin hatte kardiale Beschwerden, aber weder ein pathologisches EKG noch ein Systolikum.

Unsere Patienten zeigten also ein gleiches Zusammentreffen von Beschwerdefreiheit und normalem EKG sowie pathologischem EKG bei Beschwerden. Auch in der Literatur wird angegeben, daß bei

asymptomatischen Patienten das EKG in der Regel normal ist.
(Swartz et al. (96))

6.5 Auskultationsbefunde im Bezug zu EKG-Befunden und kardialen Beschwerden

77,8% unserer männlichen und 96,4% unserer weiblichen Patienten hatten entweder ein Systolikum oder pathologisches EKG oder ein pathologisches EKG und ein Systolikum. 59,3% der männlichen und 78,6% der weiblichen Patienten klagten über kardiale Beschwerden. 63% der männlichen Patienten und 89,3% der weiblichen Patienten hatten bei der Auskultation ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und/oder am Erbschen Punkt. Insgesamt hatten 55,6% der männlichen und 60,7% der weiblichen Patienten ein pathologisches EKG. 22,2% der männlichen Patienten hatten weder kardiale Beschwerden noch ein pathologisches EKG, noch einen pathologischen Auskultationsbefund. Bei den weiblichen Patienten kam diese Konstellation nicht vor.

Bei unserer Untersuchung liegen die weiblichen Patienten in allen oben aufgezählten Ergebnissen prozentual höher als die männlichen Patienten. Demnach führte der MKPS bei unseren weiblichen Patienten häufiger zu einem systolischen Herzgeräusch, pathologischen EKG und kardialen Beschwerden als bei den männlichen Patienten. Der MKPS wurde ja auch zuerst als ein Krankheitsbild aufgefaßt, von dem häufig junge Frauen betroffen sind. Spätere Studien zeigten dann aber, daß die Häufigkeitsverteilung unter beiden Geschlechtern gleich ist. (Sbarbaro et al. (88))

6.6 Endokarditis und Mitralklappenprolaps:

Es bestehen in der Literatur unterschiedliche Angaben, ob ein Zusammenhang zwischen dem MKPS und der Endokarditis nach Streptokokkeninfekt besteht. Nach Weinrauch et al. (106) und Gottdiener et al. (43) kann der MKPS zusammen mit einer Mitralklappenstenose, die durch eine Endokarditis hervorgerufen wurde, auftreten. Jedoch sei es unwahrscheinlich, daß die rheumatische Klappenentzündung, welche einen proliferativen Prozeß bedingt, eine extensive

myxomatöse Degeneration verursache. Es sei wahrscheinlicher, daß beide relativ häufigen Krankheiten zusammentreffen würden. (O'Rourke (75))

Barlow et al. (6) meinen jedoch, daß entzündliche Veränderungen des Mitralinges und eine vorübergehende Mitralklappeninsuffizienz während einer akuten rheumatischen Karditis eine wichtige Rolle beim Zustandekommen eines MKPS spielen könnten.

Bei Procacci et al. (79) war eine der 74 MKPS-Patientinnen früher an einem rheumatischen Fieber erkrankt, während eine andere Patientin möglicherweise ein rheumatisches Fieber durchgemacht hatte.

Cohen et al. (23) fanden in ihrer Studie über den MKPS bei Kindern ihre Annahme, daß den Mitralklappenveränderungen eine rheumatische Herzkrankheit zugrundeliege, nicht bestätigt.

Bei unserer echokardiographischen Untersuchung fanden wir keinen männlichen Patienten mit entzündlichen Klappenveränderungen. Bei einem Patienten mit Verdacht auf Endokarditis konnte diese nicht bestätigt werden.

Bei einer Patientin stellten wir mit Hilfe der Echokardiographie einen Perikarderguß unklarer Genese und pathologische Reflexionen des hinteren Mitralsegels fest. Die Patientin war in ihrer Kindheit häufig an Mandelentzündungen erkrankt.

Mit diesen Ergebnissen konnten wir keinen eindeutigen Zusammenhang zwischen MKPS und Endokarditis feststellen.

6.7 Angeborene Thoraxformänderungen:

Angeborene Thoraxformänderungen kommen häufig zusammen mit dem MKPS vor. (Bon Tempo et al. (13))

Darsee et al. (25) stellten zum Beispiel fest, daß alle sieben MKPS-Patienten der 101 untersuchten Männer Thoraxskelettveränderungen aufwiesen.

Bei unserer Untersuchung hatten 29,7% MKPS-Patienten (von N = 37 vorliegenden klinischen Befunden) angeborene Thoraxformveränderungen.

7. Zusammenfassung

Unser Patientenkollektiv umfaßt 55 Patienten (28 weibliche und 27 männliche) mit einem Mitralklappenprolaps (MKPS). Zwölf der 55 Patienten litten außerdem an einer Erkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis. Bei allen hier dargestellten Patienten wurde in den Jahren 1977 bis 1983 in der Medizinischen Poliklinik München ein Mitralklappenprolaps (MKPS) mit Hilfe der ein- und zweidimensionalen Echokardiographie festgestellt. Meßwerte wie Aortenwurzelweite, Hinterwanddicke, Septumdicke diastolisch, linksventrikuläre Dimension systolisch, linksventrikuläre Dimension diastolisch, prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkürzung, rechtsventrikuläre Dimension und die Dimension des linken Vorhofs wurden mit denen einer Kontrollgruppe verglichen. Wir untersuchten die Klinik des MKPS-Syndroms, wobei wir besonderen Wert auf die Erfassung der Symptomatik der Herzbeschwerden legten. Wir schickten den Patienten einen einheitlichen Anamnesefragebogen zu, um typische Beschwerden und Begleiterkrankungen zu erfassen. Der Fragebogen wurde von 38 Patienten (69,1%) beantwortet zurückgesandt. Außerdem suchten wir in den Echokardiographiebefunden nach Hinweisen für eine abgelaufene Endokarditis, um deren Häufigkeit bei MKPS-Patienten festzustellen. An klinischen Daten standen uns bei allen Patienten Alter, Gewicht, Herzfrequenz, Echokardiographiebefund und Elektrokardiographiebefund zur Verfügung. Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit, Leukozytenzahl, Elektrophorese- und Röntgenbefunde konnten bei je 16 männlichen und 21 weiblichen Patienten erhoben werden. Der Herz-Thorax-Quotient p.a. war uns bei 13 männlichen und 14 weiblichen Patienten zugänglich.

Bei unseren männlichen Patienten betrug das Durchschnittsalter, wie in der Literatur bei Darsee et al. (25) angegeben, 28 Jahre bei Diagnosestellung des MKPS. Bei unseren weiblichen Patienten lag das Durchschnittsalter mit 38 Jahren etwas über dem in der Literatur angegebenen Alter von 32 Jahren (Markiewicz et al. (67), Procacci et al. (79)). Außerdem fanden wir zusätzlich zu dem bei den männlichen und weiblichen Patienten festgestellten Altersgipfel zwischen 20 und 29 Jahren bei den weiblichen Patienten noch einen deutlichen zweiten Altersgipfel zwischen 40 und 49 Jahren.

Dieser zweite Altersgipfel bei den weiblichen Patienten hängt wahrscheinlich damit zusammen, daß der MKPS bei vielen Patientinnen erst bei Beginn der Menopause zu kardialen Beschwerden führt.

Die Patienten waren in der Mehrzahl ideal- bis normalgewichtig. Bei den Männern waren nur vier der 27 männlichen Patienten (21,4%), bei den Frauen sechs der 28 Patientinnen (21,4%) übergewichtig. Auch in der Literatur wird hervorgehoben, daß MKPS-Patienten sehr häufig mager sind (Leatham et al. (62))

Bei unserer Untersuchung machten 59,3% unserer männlichen und 78,6% unserer weiblichen Patienten Angaben über kardiale Beschwerden. In der Literatur wird berichtet, daß 20 bis 25% der MKPS-Patienten beschwerdefrei sind (Hancock et al. (44), Jeresaty et al. (50)). Sbarbaro et al. (88) hatten unter ihren MKPS-Patienten keinen Patienten mit kardialen Beschwerden. Man sieht also, daß die Angaben hier sehr schwanken. Darsee et al. (25) vermuteten außerdem, daß die Beschwerden mit dem Alter zunehmen. 33,3% unserer männlichen und 32,1% unserer weiblichen Patienten klagten über Herzklopfen. 14,8% der männlichen und 32,1% der weiblichen Patienten wiesen auf ein Schwindelgefühl hin. 7,4% unserer männlichen und 7,1% unserer weiblichen Patienten erlitten eine Synkope. Bei Swartz et al. (97) berichteten 44,3% der 423 MKPS-Patienten über Herzklopfen, 6% über ein Schwindelgefühl und 4% über eine Synkope. 7,4% unserer männlichen und 32,1% unserer weiblichen Patienten klagten über Atemnot. 48,1% der männlichen und 53,6% der weiblichen Patienten hatten Schmerzen oder ein Druckgefühl in der Brust. 14,8% unserer männlichen und 35,7% unserer weiblichen Patienten klagten über Herzrasen.

Die höheren Prozentzahlen bei der kardialen Beschwerdesymptomatik der Frauen im Vergleich zu den Männern könnte erstens damit begründet werden, daß das Durchschnittsalter bei den Frauen höher liegt. Zweitens könnte es aber auch daran liegen, daß Frauen mit einem MKPS eine stärkere Beschwerdesymptomatik zeigen als Männer. Der MKPS wurde ja zuerst als ein Krankheitsbild aufgefaßt, von dem häufig junge Frauen betroffen sind. Spätere Studien zeigten dann aber, daß die Häufigkeitsverteilung unter beiden Geschlechtern gleich ist. (Sbarbaro et al. (88))

63% unserer männlichen Patienten und 89,3% unserer weiblichen Patienten hatten ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und/oder am Erbschen Punkt. Bei 11,8% von 63,0% der männlichen und 12,0% von 89,3% der weiblichen Patienten wurde zusätzlich ein systolischer Klick festgestellt. In der Literatur schwanken die Angaben über einen systolischen Klick oder ein spätsystolisches Geräusch von 0% bei Sbarbaro et al. (88) über 50% bei Levene et al. (63) und 92% bei Procacci et al. (79) bis 100% bei Darsee et al. (25). Außerdem war bei einem unserer männlichen und einem unserer weiblichen Patienten neben einem Systolikum auch ein Diastolikum zu hören. Der männliche Patient wurde wegen Verdacht auf eine Mitralstenose, der weibliche Patient wegen Verdacht auf eine Aorteninsuffizienz zur Echokardiographie überwiesen. Bei beiden Patienten wurde der Verdacht nicht bestätigt. Auch in der Literatur wird beim MKPS sehr selten neben dem häufig vorkommenden Systolikum auf ein Diastolikum verwiesen. Wei et al. (104) fanden zum Beispiel nur bei 6% von 150 MKPS-Patienten ein Diastolikum.

Bei unserem Patientenkollektiv war der Blutdruck (R.R.) bei 80% der Patienten normal. Die mittlere Herzfrequenz betrug bei den Männern $\bar{x} = 72,5/\text{min}$ (Standardabweichung $s = 12,2$) und bei den Frauen $\bar{x} = 84,3/\text{min}$ ($s = 15,6$). 55,6% der männlichen und 60,7% der weiblichen Patienten hatten ein pathologisches EKG. 33,3% der männlichen und 25,0% der weiblichen Patienten wiesen supraventrikuläre und/oder ventrikuläre Extrasystolen im Ruhe-EKG auf. Ein männlicher Patient (3,7%) und ein weiblicher Patient (3,6%) zeigten eine ventrikuläre Bigeminie. 11,1% der männlichen und 28,6% der weiblichen Patienten litten an einer supraventrikulären Tachykardie. Zwei männliche Patienten (7,4%) litten an einer Sinusbradykardie. Eine Patientin (3,6%) hatte intermittierend Vorhofflimmern. Ein männlicher Patient (3,7%) und ein weiblicher Patient (3,6%) hatten einen AV-Block I. Grades. Ein männlicher Patient (3,7%) hatte einen AV-Block IIa (= Typ Wenckebach). Eine Patientin hatte einen kompletten Rechtsschenkelblock. 7,4% der männlichen und 3,6% der weiblichen Patienten hatten einen überdrehten Linkstyp. Keiner der männlichen und 17,9% der weiblichen Patienten wiesen Repolarisationsstörungen auf. 10,8% der weiblichen Patienten hatten eine Vorhofbelastung links, davon

3,6% mit zusätzlicher Vorhofbelastung rechts. Ein männlicher Patient (3,7%) zeigte einen Hinweis auf eine beginnende Rechtsherzbelastung. Zwei männliche Patienten (7,4%) litten an einer links- und rechts-ventrikulären Hypertrophie. Der eine Patient hatte zusätzlich Anzeichen für eine Vorhofbelastung links und eine koronare Herzkrankheit. Bei einem männlichen Patienten (3,7%) lag ein antero-septaler Myokardinfarkt vor. Bei einem anderen Patienten bestand eine beginnende Herzinsuffizienz (Stadium II).

In einer Studie von Swartz et al. (97) litten 14% der 265 MKPS-Patienten an einer ventrikulären Tachykardie. Vorhof- und/oder ventrikuläre Extrasystolen bestanden bei 54,8% von 589 MKPS-Patienten. 5,7% von 265 MKPS-Patienten hatten ventrikuläre und supraventrikuläre Extrasystolen. 9,1% von 265 MKPS-Patienten zeigten eine ventrikuläre Bigeminie und/oder ventrikuläre Trigeminie.

Hinkle et al. (45) fanden bei einem Normalkollektiv von Männern mittleren Alters (301 Männer) bei 76% der Männer supraventrikuläre Extrasystolen, bei 62,2% der Männer ventrikuläre und komplexe ventrikuläre Extrasystolen und bei 6,7% der Männer AV-Blockbildung.

Obwohl die Patientenkollektive von Swartz und Hinkle vom Alter her nicht streng vergleichbar sind, ergibt sich doch die Frage, inwieweit Arrhythmien nun gehäuft bei MKPS-Patienten auftreten, bzw. ob Perioden von Dysrhythmien oder Leitungsstörungen nicht auch häufig bei Normalpersonen auftreten.

77,8% unserer männlichen und 96,4% unserer weiblichen Patienten hatten entweder ein Systolikum oder pathologisches EKG oder ein pathologisches EKG und ein Systolikum. 59,3% der männlichen Patienten und 78,6% der weiblichen Patienten klagten über kardiale Beschwerden. 63% der männlichen Patienten und 89,3% der weiblichen Patienten hatten bei der Auskultation ein Systolikum mit P.M. an der Herzspitze und/oder am Erbschen Punkt. Insgesamt hatten 55,6% der männlichen und 60,7% der weiblichen Patienten ein pathologisches EKG. Demnach führte der MKPS bei unseren weiblichen Patienten häufiger zu einem systolischen Herzgeräusch, pathologischem EKG und kardialen Beschwerden als bei unseren männlichen Patienten.

22,2% der männlichen Patienten hatten weder kardiale Beschwerden noch ein pathologisches EKG, noch einen pathologischen Auskultationsbefund. Bei den weiblichen Patienten kommt diese Befundkonstellation nicht vor. Auch in der Literatur wird angegeben (Swartz et al. (97)), daß bei asymptomatischen Patienten das EKG in der Regel normal ist.

Der mittlere Herz-Thorax-Quotient p.a. betrug bei den 13 männlichen und 14 weiblichen Patienten $\bar{x} = 0,4$ ($s = 0,1$) (mittlerer Normwert: 0,45). Nur ein Patient und eine Patientin hatten einen zu großen Herz-Thorax-Quotienten p.a..

Zu unseren Patienten gehörten insgesamt 26 Patienten mit entzündlichen Erkrankungen in der Vorgeschichte, nämlich fünf Morbus Bechterew Patienten, ein Patient mit einem Reiter-Syndrom, fünf Patienten mit primär chronischer Polyarthritits, eine Patientin mit Verdacht auf eine beginnende Kollagenose, eine Patientin mit Gonokokkensepsis, eine Patientin mit Zustand nach Meningitis, Myokarditis und Tuberkulose, zwölf Patienten mit häufigen eitrigen Mandelentzündungen und längeren fieberhaften Erkrankungen (zweimal Scharlach, einmal Diphtherie und einmal ein Erysipel). Bei einem Patienten mit Verdacht auf Endokarditis konnte dieser nicht bestätigt werden. Bei einer Patientin stellten wir mit Hilfe der Echokardiographie einen Perikarderguß unklarer Genese und pathologische Reflexionen des hinteren Mitralsegels fest. Die Patientin war in ihrer Kindheit häufig an Mandelentzündungen erkrankt.

Es bestehen in der Literatur unterschiedliche Meinungen, ob ein Zusammenhang zwischen dem MKPS und der Endokarditis nach Streptokokkeninfekt besteht. Nach Weinrauch et al. (106) und Gottdiener et al. (43) kann der MKPS zusammen mit einer Mitralklappenstenose, die durch eine Endokarditis hervorgerufen wurde, auftreten. Jedoch sei es unwahrscheinlich, daß die Klappenentzündung bei rheumatischem Fieber, welche einen proliferativen Prozeß bedingt, eine extensive myxomatöse Degeneration verursache. Es sei wahrscheinlicher, daß beide relativ häufigen Krankheiten zusammentreffen würden (O'Rourke et al. (75)). Barlow et al. (6) meinen jedoch, daß entzündliche Veränderungen des Mitralklappenrings und eine vorübergehende Mitralklappeninsuffizienz während einer akuten rheumatischen Karditis eine wichtige Rolle beim Zustandekommen eines MKPS spielen könnten.

Meßwerte wie Aortenwurzelweite, Hinterwanddicke, Septumdicke diastolisch, linksventrikuläre Dimension systolisch, linksventrikuläre Dimension diastolisch, prozentuale zirkumferentielle systolische Faserverkürzung, rechtsventrikuläre Dimension und die Dimension des linken Vorhofs stimmten bei unseren Patienten mit denen der Kontrollgruppe überein. Außerdem lagen sie bei beiden im Normbereich.

Bei unserer Untersuchung hatten 29,7% MKPS-Patienten (von N = 37 vorliegenden klinischen Befunden) angeborene Thoraxformänderungen. Auch in der Literatur wird darauf hingewiesen, daß angeborene Thoraxformänderungen häufig zusammen mit dem MKPS vorkommen, da die Mitralklappe zwischen dem 35. und 42. Tag der fetalen Entwicklung zum Zeitpunkt der Knorpel- und Knochenanlage des Thoraxskeletts angelegt wird. (Bon Tempo et al. (13))

8. Anhang:

8.1 Patientenfragebogen

Sehr geehrte(r)

Sie wurden vor einiger Zeit in der Medizinischen Poliklinik untersucht. Im Rahmen einer statistischen Untersuchung dürfen wir Sie bitten, die nachstehenden Fragen durch Ankreuzen oder in Worten zu beantworten. Die Antworten unterliegen selbstverständlich der ärztlichen Schweigepflicht.

Allgemeine Angaben: Körpergröße Gewicht Blutdruck Puls

Fragen	ja	nein	wie oft	in welchem Alter
1a. Hatten Sie in der Kindheit Scharlach?				
1b. Hatten Sie in der Kindheit Diphtherie?				
2. Haben Sie Antibiotika wie Penicillin, Sulfonamide, Tetracycline oder andere eingenommen?				
3. Hatten Sie eine Thrombose?				
4a. Hatten Sie vorübergehende Sprachstörungen?				
4b. Hatten Sie vorübergehende Sehstörungen?				
5. Nehmen Sie Hormonpräparate wie z.B. Pille, Schilddrüsenhormone?				
6a. Haben Sie Krampfadern?				
6b. Haben Sie ein Magengeschwür gehabt?				

Fragen	ja	nein	in welchem Alter	Dauer	wie oft	bei Medikamenteneinnahme	seit wie vielen Jahren	wie oft täglich
7. Hatten Sie eine eitrige Mandelentzündung?								
8a. Hatten Sie eine längere fieberhafte Erkrankung?								
8b. Wurde dabei eine Medikamentenbehandlung durchgeführt?								
9. Wurde bei Ihnen eine Gelenkerkrankung festgestellt?								
10. Nehmen Sie regelmäßig Medikamente oder nur bei Bedarf?								
11. Ist bei Ihnen ein erhöhter Blutdruck festgestellt worden?			1. Wert:					
			2. Wert:					
12. Wurde bei Ihnen ein EKG geschrieben?			normal:					
			nicht normal:					
13. Sind in Ihrer Familie Herzerkrankungen bekannt?			welche:					

Fragen	ja	nein	Beginn in welchem Alter
14. Ist bei Ihnen ein Herzfehler bekannt?			welcher?
15. Wurde bei Ihnen jemals ein Geräusch am Herzen festgestellt?			
16. Haben Sie bei körperlicher Belastung, wie z.B. beim Treppensteigen Atemnot?			bei wievielen Stockwerken?
17. Können Sie nachts flach schlafen oder benötigen Sie einige Kissen?			wievielen Kissen?
18. Sind bei Ihnen oder in Ihrer Verwandtschaft familiäre Erkrankungen bekannt?			welche? Zigarre? Pfeife? Zigarette?
19a. Rauchen Sie?			wieviel pro Tag?
19b. Inhalieren Sie beim Rauchen?			
20. Ist bei Ihnen eine hormonelle Störung wie z.B. Schilddrüsenüberfunktion oder Schilddrüsenunterfunktion bekannt?			

Haben Sie eine oder mehrere der folgenden Beschwerden?	ja	nein	Alter bei Beginn	in Ruhe	bei Anstrengung	Häufigkeit, wie oft pro Tag Woche Monat Jahr	Dauer Sek Min Std Tage	Medizinische Behandlung ja nein welche
--	----	------	------------------	---------	-----------------	--	------------------------	--

21.a) Schwindel

- b) Benommenheit
- c) Bewußtlosigkeit
- d) Herzklopfen
- e) unregelmäßiger Herzschlag
- f) Herzrasen
- g) rasche Ermüdbarkeit

22. Haben Sie schon einmal Schmerzen oder Unbehagen in der Brust gehabt, z.B. in der Herzgegend?

1. ja: 2. nein: 3. Wenn ja: In welchem Jahr war das zum erstenmal?

Sie waren damals also wie viele Jahre alt?

23. Haben Sie schon einmal Druck- oder Schwerkgefühl in der Brust gehabt, z.B. in der Herzgegend?

1. ja: 2. nein: 3. Wenn ja: In welchem Jahr war das zum erstenmal?

Sie waren damals also wie viele Jahre alt?

24. Bekommen Sie diese Beschwerden, wenn Sie in Eile sind oder bergauf gehen oder sich sonstwie körperlich anstrengen?

1. ja: 2. nein: 3. Ist nie in Eile und nie beim Bergaufgehen:

25. Treten diese Beschwerden auf, wenn Sie in normalem Tempo auf ebenem Weg gehen?

1. ja: 2. nein: 3. Wenn ja: In welchem Jahr war das zum erstenmal?

Sie waren damals also wie viele Jahre alt?

26. Was tun Sie, wenn diese Beschwerden auftreten?

1. Sie machen eine Pause oder verlangsamen das Tempo?
2. Sie kümmern sich nicht darum und gehen weiter?
3. Nehmen Sie bei diesen Beschwerden Nitropräparate?

27. Wenn Sie eine Pause machen oder Nitropräparate nehmen, was geschieht dann?

1. Es geht vorbei
2. Es geht nicht vorbei

28. Wie schnell geht es vorbei?

1. Nach weniger als 10 Minuten
2. Nach mehr als 10 Minuten

29. Würden Sie mir zeigen, wo dieser Schmerz oder das Druckgefühl gewesen ist?

Hinter dem Brustbein

Linke obere Brust

Linke untere Brust

Linke Schulter

Anderes

30. Strahlt der Schmerz oder das Druckgefühl in ein Körpergebiet aus?

Linke Schulter

Linker Arm und Finger

Anderes

31. Haben Sie jemals einen sehr starken Schmerz quer durch die Brust gehabt, der länger als eine halbe Stunde dauerte?

1. ja

2. nein

3. wenn ja: Wie viele solcher Schmerzanfälle haben Sie schon gehabt?

Wann war der erste?

Ich darf Sie bitten, den ausgefüllten Fragebogen im bereits freigemachten Umschlag zurückzusenden.

Mit freundlichen Grüßen

(Privatdozent Dr. H. Schmitz)

9. Literaturverzeichnis:

1. Appelblatt, N., Willis, B., Lenhart, J., Shulman, J. and Walton, J.: Ten to 40 year follow-up of 69 patients with systolic click with or without apical late systolic murmur.
Am. J. of Cardiol. 35:119, 1975
2. Ballester, M., Foale, R., Presbitero, P. and Rickards, E.: Mitral valve prolapse in secundum atrial septal defect: Functional mechanism.
The National Heart Hospital, London, 1981
3. Barlow, J. and Pokock, W.:
The significance of late systolic murmurs.
Am. Heart J. 66:443, 1963
4. Barlow, J.: Conjoint clinic on the clinical significance of late systolic murmurs and nonejection systolic clicks.
J. Chron. Dis. 18:665, 1965
5. Barlow, J. and Bosman, C.:
Aneurysmal protrusion of the posterior leaflet of the mitral valve.
Am. Heart J. 71:166, 1966
6. Barlow, J. and Pokock, W.:
The problem of nonejection systolic clicks and associated mitral systolic murmurs:
Emphasis on the billowing mitral leaflet syndrome.
Am. Heart J. 90:636-655, 1975
7. Barlow, J. and Pokock, W.:
Mitral valve prolapse, the specific billowing mitral leaflet syndrome, or an insignificant nonejection systolic click.
Am. Heart J. 97:279, 1979

8. Barlow, J., Pokock, W. and Obel, P.:
Mitral valve prolapse: Primary, secondary,
both or neither.
Am. Heart J. 102:140-143, 1981
9. Bauer, E. and Uitto, J.:
Collagen in cutaneous disease.
Int. J. Dermatol. 18:251, 1979
10. Bayer, B., Mentz, P. and Forster, W.:
Characterization of the adrenoceptors in
coronary arteries of pigs.
Eur. J. Pharmacol. 29:58, 1974
11. Biddison, J., Dembo, D., Spalt, H., Hayes, M. and LeDoux, C.:
Familial occurrence of mitral valve prolapse in
x-linked muscular dystrophy.
Circulation 59:1299-1303, 1979
12. Bisset, G., Schwartz, D., Meyer, R., James, F. and Kaplan, S.:
Clinical spectrum and long-term follow-up
of isolated mitral valve prolapse in 119 children.
Circulation 62:423-428, 1980
13. Bon Tempo, C., Roman, J., de Leon, A. and Twigg, H.:
Radiographic appearance of the thorax in systolic
click- late systolic murmur syndrome.
Am. J. Cardiol. 36:27, 1975
14. Boudoulas, H., Reynolds, J. and Mazzaferri, E.:
Metabolic studies in mitral valve prolapse syndrome
Circulation 61:1200-1205, 1980
15. Brigden, W. and Leatham, A.:
Mitral incompetence.
Br. Heart J. 15:55, 1953

16. Byers, P., Holbrook, K., McGillivray, B., Macleod, P. and Lowry, R.:
Clinical and ultrastructural heterogeneity of type IV Ehlers-Danlos syndrome.
Hum. Genet. 47:141, 1979
17. Campbell, R., Goldman, M., Fiddler, G., Marquis, R. and Julian, D.: Ventricular arrhythmias in syndrome of balloon deformity of mitral valve. Definition of possible high risk group.
Brit. Heart J. 38:1053, 1976
18. Caudill, C., Krueger, S., Wilson, C., Rourke, T., Policky, D. and Weaver, W.:
Membranous subaortic stenosis complicated by aneurysm of the membranous septum and mitral valve prolapse.
Circulation 53:580-583, 1975
19. Cheitlin, M.: Thromboembolic studies in the patient with the prolapsed mitral valve.
Circulation 60:46-47, 1979
20. Child, J., Cabeen, W. and Roberts, N.:
Mitral valve prolapse complicated by ruptured chordae tendineae.
Western J. Med. 129:160, 1978
21. Coghlan, H., Phares, Pl., Cowley, M., Copley, D. and James, T.:
Dysautonomia in mitral valve prolapse.
Am. J. Med. 67:236, 1979
22. Cohen, M. and White, P.:
Life situations, emotions and neurocirculatory asthenia.
Assoc. Res. Nerv. Ment. Dis. Proc. 29:832, 1950

23. Cohen, M., Pokock, W., Lakier, J., McLaren, M., Lachman, A.
and Barlow, J.:
Four year follow-up of black school children with
nonejection clicks and mitral systolic murmur.
Am. Heart J. 95:697, 1978
24. Criley, J. and Kissel, G.:
Prolapse of the mitral valve
-The click and late systolic murmur syndrome.
In Goodwin J., editors: Progress in cardiology.
Philadelphia, 1976, Lea and Febiger.
25. Darsee, J., Mikolich, J., Nicoloff, N. and Lesser, E.:
Prevalance of mitral valve prolapse in presumably
healthy young men.
Circulation 59:619-622, 1979
26. Darsee, J. and Heymsfield, S.:
Increased myocardial taurine levels and
hypertaurinuria in a kindred with mitral valve
prolapse and congestive cardiomyopathy.
The new Engl. J. of Med. 304:129-135, 1981
27. Davies, M., Moore, B. and Braimbridge, M.:
The floppy mitral valve.
Br. Heart J. 40:469, 1978
28. DeMaria, A. et al.:
Arrhythmias in the mitral valve prolapse
syndrome.
Ann. Intern. Med. 84:656-660, 1976
29. DeMaria, A.: The syndrome of mitral valve prolapse:
Problems and perspectives.
Ann. Intern. Med. 85:525-526, 1976

30. Devereux, R., Perloff, J., Reichek, N. and Josephson, M.:
Mitral valve prolapse.
Circulation 54:3, 1976
31. Dillon, J., Feigenbaum, H., Konecke, L., Davis, R. and Chang, S.:
Echocardiographic manifestations of valvular
vegetations.
Am. Heart J. 86:673, 1973
32. Edler, I. and Hertz, C.:
The use of ultrasonic reflectoscope for the
continuous recordings of the movements of heart
walls.
Kungl. Fysiografiska Sällskapets I Lund Förhand-
lingar 24 (1954), 40-58.
33. Edler, I.: Ultrasound cardiogram in mitral valve disease.
Acta Chir. Scand. 111 (1956), 230-231
34. Edwards, J., Carey, L., Neufeld, H. and Lester, R.:
Congenital heart disease.
Vol. II. Philadelphia, WB Saunders Co., 1965
pp 723-734
35. Edwards, J. and Guthrie, R.:
Personal communication, June 17, 1974
36. Fontana, M., Pence, H., Leighton, R. and Wooley, C.:
The varying clinical spectrum of the systolic
click/late systolic murmur syndrome.
Circulation 41:807, 1970
37. Fuchs, R. and Achuff, S.:
Auscultatory findings of mitral prolapse, aortic
stenosis and regurgitation.
Am. Heart J. 30:351-352, 1981

38. Gaffney, F., Campbell, M., Karlsson, E., Willerson, J.,
Nixon, J., and Blomqvist, C.:
Abnormal autonomic function in patients with
mitral valve prolapse syndrome.
Am. J. Cardiol. 41:433, 1978
39. Gaffney, F., Karlsson, E., Campbell, M., Schutte, J.,
Nixon, J., Willerson, J. and Blomqvist, C.:
Autonomic dysfunction in women with mitral valve
prolapse syndrome.
Circulation 59:894-901, 1979
40. Gelfand, M., and Kloth, H.:
Bradyarrhythmia in mitral valve prolapse treated
with a pacemaker.
Bull. N. Y. Acad. Med. 54:889, 1978
41. Gerstenblith, G., Federiksen, J., Yin, F., Fortuin, N.,
Lakatta, E. and Weisfeldt, M.:
Echocardiographic assessment of a normal adult
aging population.
Circulation 56:273-277, 1977
42. Gooch, A., Vicencio, F., Maranhao, V. and Goldberg, H.:
Arrhythmias and left ventricular asynergy in
the prolapsing mitral leaflet syndrome.
Am. J. Cardiol. 29:611, 1972
43. Gottdiener, J., Sherber, H. and Harvey, W.:
Mid-systolic click and mitral valve prolapse
following mitral commissurotomy.
Am. J. Med. 64:295, 1978
44. Hancock, E. and Cohn, K.:
The syndrome associated with midsystolic click
and late systolic murmurs.
Am. J. Med. 41:183, 1966

45. Hinkle, L., Carver, S. and Stevens, R.:
The frequency of asymptomatic disturbances of
cardiac rhythm and conduction in middle-aged men.
Am. J. Cardiol 24:629, 1969
46. Hirsowitz, G. and Saffer, D.:
Hemiplegia and the billowing mitral leaflet
syndrome.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 41:381, 1978
47. Hossmann, V., Griebenow, F. and Saborowski, F.:
Untersuchungen der Plättchenfunktion und Hämorheo-
logie beim Mitralprolapsyndroms.
Zeitschrift für Kardiologie 71:235, 1982
48. Hunt, D. and Sloman, G.:
Prolapse of the posterior leaflet of the mitral
valve occurring in eleven members of a family.
Am. Heart J. 78:149-153, 1969
49. Jaffe, A., Geltman, E., Rodey, G. and Uito, J.:
Mitral valve prolapse: A consistent manifestation
of type IV Ehlers-Danlos syndrome.
Circulation 64:121-125, 1981
50. Jeresaty, R.: Mitral valve prolapse- click syndrome.
Prog. Cardiovasc. Dis. 15:623, 1973
51. Jeresaty, R.: Sudden death in the mitral valve prolapse- click
syndrome.
Am. J. of Cardiol. 37:317318, 1976
52. Jeresaty, R.: Mitral valve prolapse.
Am. Heart J., New York, 1979, Raven Press

53. Josephson, M., Horowitz, L. and Kastor, J.:
Paroxysmal supraventricular tachycardia in
patients with mitral valve prolapse.
Circulation 57:111, 1978
54. Kavey, R., Sondheimer, H. and Blackmann, M.:
Detection of dysrhythmia in pediatric patients
with mitral valve prolapse.
Circulation 62:582-587, 1980
55. Kay, J., Krohn, B., Zubiate, P. and Hoffman, R.:
Surgical correction of severe mitral prolapse
without mitral insufficiency but with pronounced
cardiac arrhythmias.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78:259, 1979
56. Kelly, D., Wulfsberg, E. and Rowe, R.:
Discrete subaortic stenosis.
Circulation 46:309, 1972
57. Kimball, R. and Hedges, T.:
Amaurosis fugax caused by a prolonged mitral
valve leaflet and the midsystolic click, late
systolic murmur syndrome.
Am. J. Ophthalmol. 83:469, 1977
58. Koch, F. and Hancock, E.:
Ten year follow-up of forty patients with
the mid-systolic click/late systolic murmur
syndrome.
Cardiol. 37:149, 1976
59. Köhler, E.: Klinische Echokardiographie.
Enke Vg.: 21, 22, 51-60, 1979
60. Kostuk, W. and Boughner, D.:
Strokes: A complication of mitral leaflet
prolapse?
Lancet 2:313, 1977

61. Krause, R.: The influence of infection on the geography of heart disease.
Circulation 60:972-976, 1979
62. Leatham, A. and Brigden, W.:
Mild mitral regurgitation and the mitral prolapse fiasco.
Am. Heart J. 99: 659-664, 1980
63. Levene, D. and Myers, M.:
Catheter induced coronary spasm.
Can. Med. Assoc. J. 111:647, 1974
64. LeWinter, M., Hoffman, J., Shell, W., Karliner, J. and O'Rourke, R.: Phenylephrine induced atypical chest pain in patients with prolapsing mitral leaflets.
Am. J. Cardiol. 34:12, 1974
65. Lobstein, H., Horwitz, L., Curry, G. and Mullins, C.:
Electrocardiographic abnormalities and coronary arteriograms in mitral click-murmur syndrome.
N. Engl. J. Med. 289:127, 1973
66. Marchand, P.: Late systolic murmurs and nonejection systolic clicks: An analysis of 90 patients.
Br. Heart J. 30:203-218, 1968
67. Markiewicz, W., Stoner, J., London, E., Hunt, S. and Popp, R.:
Mitral valve prolapse in one hundred presumably healthy young females.
Circulation 53:464, 1976
68. Marshall, C. and Shappell, S.:
Sudden death and the ballooning posterior leaflet syndrome.
Arch. Path. 98:134-138, 1974

69. Mathey, D., Dicoodt, P., Allen, R. and Swan, H.:
The determinants of mitral valve prolapse or the
systolic click-late systolic murmur syndrome.
Circulation 51:II 77, 1975
70. Mehta, J. and Mehta, P.:
Platelet function studies in heart disease.
Circulation 60:497-503, 1979
71. Natarajan, G., Nakjavan, F., Kahn, D., Yazkanfar, S.,
Sahibzadar, W., Khawaja, F. and Goldbert, H.:
Myocardial metabolic studies in prolapsing
mitral leaflet syndrome.
Circulation 52:1105, 1975
72. Nutter, D., Wickliffe, C., Gilbert, C., Moody, C. and King, S.:
The pathophysiology of idiopathic mitral valve
prolapse.
Circulation 52:297, 1975
73. Oliven, A. and Abinader, E.:
Postural-related supraventricular tachyarrhythmia
in the mitral valve prolapse syndrome.
Am. Heart J. 70:130-131, 1981
74. Olsen, E. and Al-Rufaie, H.:
The floppy mitral valve.
Br. Heart J. 44:674-683, 1980
75. O'Rourke, R. and Crawford, M.:
The systolic click-murmur syndrome: Clinical
recognition and management.
Curr. Probl. Cardiol. 1:60, 1976
76. Pitcher, D., Tynan, M., Wainwright, R., Curry P. and Sowton, E.:
New intervention in mitral valve prolapse,
use of cold pressor test during echocardiography.
Br. Heart J. 44:524-528, 1980

77. Pokock, W., and Barlow, J.:
Etiology und electrocardiographic features of the
billowing posterior mitral leaflet syndrome.
Am. J. Med. 51:731, 1971
78. Popp, R., Brown, O., Silverman, J. and Harrison, D.:
Echocardiographic abnormalities in the mitral
valve prolapse syndrome.
Circulation 49:428, 1974
79. Procacci, P., Savran, S., Schreiter, S. and Bryson, A.:
Prevalence of clinical mitral valve prolapse in
1169 young women.
The new Engl. J. of Med. 294:1086-1088, 1975
80. Reid, J.: Mid-systolic clicks.
S. Afr. Med. J. 35:353, 1961
81. Reis, R., Peterson, L., Mason, D., Simon, A. and Morrow, A.:
Congenital fixed subvalvular aortic stenosis.
Circulation 43:1-11, 1971
82. Ritchie, J., Hammermeister, K. and Kennedy, J.:
Refractory ventricular tachycardia and fibrillation
in a patient with the prolapsing mitral leaflet
syndrome.
Am. J. Cardiol. 37:315-317, 1976
83. Roe, M.: Congenital aneurysm of the intraventricular septum
complicated by subaortic stenosis and other
anomalies.
J. Tech. Methods 15:136, 1936
84. Roy, P., Tafik, A., Giuliani, E., Schattenberg, T., Gau, G.
and Frye, R.:
Spectrum of echocardiographic findings
in bacterial endocarditis.
Circulation 53:474-482, 1975

85. Sahn, D., Allen, H., Goldberg, S. and Friedmann, W.:
Mitral valve prolapse in children
Circulation 53:651-652, 1975
86. Salmela, P., Ikäheimo, M. and Juustila, H.:
Fatal ventricular fibrillation after treatment
with digoxin in a 27-year-old man with mitral
leaflet prolapse syndrome.
Br. Heart J. 46:338-341, 1981
87. Sanyal, S., Johnson, W., Dische, M., Pitner, S. and Beard, C.:
Dystrophic degeneration of papillary muscle and
ventricular myocardium.
Circulation 62:430-437, 1980
88. Sbarbaro, J., Mehlman, D. and Brooks, W.:
A prospective study of mitral valve prolapse in
young men.
Am. J. Cardiol. 41:433, 1978
89. Schmitz, H.: Einführung in die Echokardiographie,
erschienen in: Sonographische Diagnostik
Innerer Erkrankungen.
Urban und Schwarzenberg Vg.: 156-168, 1982
90. Schweitzer, P., Schumacher, R., Mery, W. and Effert, S.:
Mitral valve prolapse and coronary artery disease.
Correlation between angiogram and echocardiogram,
3rd European Congress on Ultrasonics in Medicine
Bologna: 283-284, 1978
91. Sellers, R., Lillehei, C. and Edwards, J.:
Subaortic stenosis caused by anomalies of the
atrial ventricular valve.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 48:289, 1964

92. Shappell, D., Marshall, C., Brown, R. and Bruce, T.:
Sudden death and the familial occurrence of mid-systolic click - late systolic murmur syndrome.
Circulation 48:1128, 1973
93. Sloman, G. and Walker, W.:
Arrhythmias on exercise in patients with abnormalities of the posterior leaflet of the mitral valve.
Am. Heart J. 83:312, 1972
94. Spindola-Franco, H., Bjork, L. and Adams, D.:
Classification of the radiological morphology of the mitral valve.
Br. Heart. J. 44:30-36, 1980
95. Steele, P., Weily, H., Davies, H. and Genton, E.:
Platelet function studies in coronary artery disease.
Circulation 48:1194-1200, 1973
96. Steele, P., Weily, H., Rainwater, J. and Vogel R.:
Platelet survival time and thromboembolism in patients with mitral valve prolapse.
Circulation 60:43-45, 1979
97. Swartz, M., Teichholz, L. and Donoso, E.:
Mitral valve prolapse.
Am. J. of Med. 62:377-388, 1977
98. Trent, J., Adelman, A., Wigle, E. et al.:
Morphology of a prolapsed posterior mitral valve leaflet.
Am. Heart J. 79:539-543, 1970

99. Troup, P. and Zipes, D.:
Aprindine treatment of recurrent ventricular
tachycardia in patients with mitral valve
prolapse.
Am. Heart J. 97:322, 1979
100. Valdez, R., Motta, J., London, E., Martin, R., Haskell, W.
et al.: Evaluation of the echocardiogram as an epidemiologic
tool in an asymptomatic population.
Circulation 60:921-929, 1979
101. Varghese, P. and Rowe, R.:
Spontaneous closure of ventricular septal defects
by aneurysm formation of the membranous septum.
J. Pediat. 75:700, 1969
102. Venkatesh, A., Pauls, D., Crowe, R., Noyes, R., Valkenburg, C.,
Martins, J. and Kerber, R.:
Mitral valve prolapse in anxiety neurosis.
Am. Heart J. 100:302-305, 1980
103. Wann, L., Hallmann, C., Dillon, J., Weyman, A. and Feigenbaum H.:
Comparison of m-mode and cross-sectional
echocardiography in infective endocarditis.
Circulation: 60:728-733, 1979
104. Wei, J., Bulkley, B., Schaeffer, A., Greene, H. and Reid, P.:
Mitral valve prolapse syndrome and recurrent
ventricular tachyarrhythmias.
Ann. Intern. Med. 89:86, 1978
105. Wei, J. and Fortuin, N.:
Diastolic sounds and murmurs associated with
mitral valve prolapse.
Circulation 63:559-564, 1981

106. Weinrauch, L., McDonald, D., DeSilva, R., Hawkins, E., Leland, O., and Shubrooks, S.:
Mitral valve prolapse in rheumatic mitral stenosis.
Chest 72:752, 1977
107. Winkle, R., Lopes, M., Fitzgerald, J. et al.:
Arrhythmias in patients with mitral valve prolapse.
Circulation 52:73, 1975
108. Winkle, R., Lopes, M., Popp, R. and Hancock, E.:
Life-threatening arrhythmias in the mitral
valve prolapse syndrome.
Am. J. of Med. 60:961-967, 1976
109. Winkle, R. and Harrison, D.:
Propranolol for patients with mitral valve
prolapse.
Am. Heart J. 93:422, 1977
110. Winters, S., Schreiner, B., Greggs, R., Rowley, P. and
Nanda, N.: Familial mitral valve prolapse and myotonic
dystrophy.
Ann. Intern. Med. 85:19, 1976
111. Wit, A., Fenoglio, J., Wagner, B. and Bassett, A.:
Electrophysiological properties of cardiac
muscle in the anterior mitral valve leaflet
and the adjacent atrium in the dog. Possible
implications for the genesis of atrial
dysrhythmias.
Circ. Res. 32:731, 1973

Lebenslauf:

Am 28. Juli 1960 wurde ich, Heike Sudholt, als einziges Kind des Kaufmanns Hubert Sudholt und seiner Ehefrau Hedwig, geb. Wehmeier in Herford geboren.

In Herford besuchte ich von 1966 bis 1970 die Grundschule Falkstraße. Anschließend trat ich in das Friedrichs-Gymnasium zu Herford ein, wo ich 1979 mein Abitur ablegte.

Im Wintersemester 1979 begann ich mein Medizinstudium an der Medizinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität zu München, das ich am 25. April 1986 mit dem Staatsexamen abschloß. Im November 1982 begann ich an der Medizinischen Poliklinik der Universität München mit den Arbeiten zu meiner Dissertation.

